

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1930-1931 N° 109

La MALADIE OSSEUSE de PAGET

CLINIQUE, ANATOMO-PATHOLOGIE, ÉTIOLOGIE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 15 Décembre 1930

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Raymond LEHMANN

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé d'Hygiène et de Microbiologie

Né le 31 Octobre 1906 à NEVERS (Nièvre)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

1930

La MALADIE OSSEUSE de PAGET
Clinique, Anatomo-pathologie, Etiologie

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1930-1931 N° 109

La MALADIE OSSEUSE de PAGET

CLINIQUE, ANATOMO-PATHOLOGIE, ÉTIOLOGIE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 15 Décembre 1930

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Raymond LEHMANN

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Diplômé d'Hygiène et de Microbiologie

Né le 31 Octobre 1906 à NEVERS (Nièvre)



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

42, Quai Gailleton, 42

1930



PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOU
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	GAYET
Chimie biologique et médicale	NOVE-JOSSERAND
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	BRETIN
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET
Pathologie Interne	POLICARD
Pathologie et Thérapeutiques générales	DOYON
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	COURMONT (P.)
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULIER
	PIERY

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe	MM. VALLAS
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	CHALIER (Joseph)	MARTIN (Joseph)	CHAMBON
ROCHAIX	NOEL	ROCHET (Ph.)	CIBERT
RHENTER	DUMAS	WERTHEIMER	EPARVIER
MAZEL	DUFOURT	GATE	GUILLEMINET
SANTY	DEVIC	BERNHEIM	MORENAS
CHALIER (André)	GABRIELLE	DECHAUME	ROCHE.
	MANCEAU	POLLOSSON	REBATTU ch.

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. PIC, président ; DUMAS, assesseur ;

J.-F MARTIN et GATÉ, agrégés

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA CHÈRE MÉMOIRE DE MA MÈRE

Si tôt disparue, et dont le souvenir m'a tant de fois soutenu.

A MON PÈRE

Qu'il trouve ici le faible témoignage de toute mon affection et de mon infinie reconnaissance. Par son exemple, je connais la franchise et la droiture.

A MON FRÈRE

Qui a toujours cheminé côte à côte avec moi, et pour lequel j'ai toujours eu une immense tendresse.

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIC

Professeur de Clinique Médicale à l'Hôtel-Dieu de Lyon

Je lui suis très reconnaissant
d'avoir bien voulu m'inspirer cette
thèse et je le remercie d'avoir ac-
cepté la présidence de ce travail.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PATEL

*Professeur de Médecine opératoire à la Faculté de Lyon
Chirurgien des Hôpitaux*

Qu'il veuille bien accepter l'ex-
pression de ma gratitude pour la
bienveillance avec laquelle il m'a
accueilli dans son service.

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE PARIS

A MES MAÎTRES DES HÔPITAUX ET DE LA FACULTÉ DE LYON

A MES PROFESSEURS

DES HÔPITAUX DU VAL-DE-GRACE ET DES GENETTES

Avant-propos

Monsieur le Professeur Pic a eu l'occasion récemment d'observer dans son service un cas de maladie osseuse de Paget; un examen approfondi a mis en évidence des points cliniques intéressants et permettant d'établir l'étiologie dans ce cas particulier. A la même époque, nous avons pu étudier dans le service de Monsieur le Professeur Patel un malade atteint d'une affection identique.

Sur les conseils de ces deux Maîtres, nous avons entrepris de rapprocher de ces observations les études nombreuses dont a été l'objet la maladie osseuse de Paget. Nous nous attacherons surtout à la recherche de l'étiologie de cette ostéopathie; en effet si les discussions sur cette étiologie ont été nombreuses, aucune conclusion nette n'a jamais été établie en faveur d'une cause ou d'une autre.

Après un aperçu historique de la question, que nous n'avons pas la prétention d'exposer dans tous ses détails, nous aborderons l'étude clinique, d'après les travaux publiés à ce sujet. Sans nous attarder à cette étude clinique, à laquelle de nombreux auteurs se sont attachés, nous nous arrêterons à la discussion étiologique, et nous donnerons, d'après quelques faits précis tirés de l'examen des malades étudiés par nous-mêmes, notre point de vue sur la question.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

La MALADIE OSSEUSE de PAGET

Clinique, Anatomo-pathologie, Etiologie

Introduction

La question encore si obscure des ostéopathies accompagnées de déformations provoque à tout moment des publications, qui tendent à apporter un peu de lumière et à permettre les recherches étiologiques et la classification de ces maladies osseuses.

Ces ostéopathies (Heitz et Merklen, Presse Médicale, 26 avril 1899) peuvent aujourd'hui être réparties en trois grandes catégories :

1° Les ostéopathies de cause connue, les unes provenant d'une lésion locale de l'os même : sarcome, kyste, ostéomyélite;

Les autres ressortissant d'une affection générale : rhumatisme, syphilis, tuberculose.

2° Les ostéopathies d'étiologie moins certaine, où interviennent des troubles trophiques du tissu osseux aboutissant à un vice de développement (rachitisme), à un ramollissement (ostéomalacie) du squelette.

3° Les ostéopathies de nature encore discutée, à tendance hypertrophique, à allure chronique, et à caractères spéciaux pour chacune d'elles. Ce sont

l'acromégalie, l'ostéite hypertrophiante pneumique, la spondylose rhizomélisque (P. Marie), la leontiasis ossea (Wirchow), et enfin la maladie de Paget.

Ainsi, le diagnostic des ostéopathies déformantes est des plus complexes, et l'hésitation est souvent permise en présence de ces modifications osseuses pour les ranger dans telle ou telle catégorie. En publiant à notre tour des observations de maladie de Paget, dont une à forme spéciale, nous avons cherché à étendre le cadre de cette ostéite; bien des ostéites de Paget passent inaperçues ou sont étiquetées d'un autre nom, parce qu'elles sont frustes, et loin du tableau classique. La clinique est alors puissamment aidée par la radiographie, dont nous montrerons toute la valeur au cours de ce travail.

Historique

L'observation princeps de Paget date de 1876, et fut présentée à la Médico-Chirurgical Society de Londres. Il s'agissait « d'un gentleman de bonne famille, vieux avant l'âge, dont les os des membres inférieurs s'étaient arqués peu à peu, comme s'ils s'allongeaient, malgré la fixité des extrémités. Le crâne devint chaque année plus large, si bien que le chapeau du malade et le casque qu'il portait, comme membre d'un corps de Yeomanry, devaient être changés souvent. »

Cette observation clinique fut complétée d'une observation anatomique, d'un examen histologique, et par des recherches chimiques. Paget donna ainsi les caractères de l'affection, et fut le premier à individualiser la maladie qui porta son nom.

Dès 1883, commencèrent, avec Lancereaux, dans son traité de l'herpétisme, les études sur la pathogénie de l'ostéite déformante. En 1885, un résumé des travaux de Paget, sous la plume de L. Vincent, paraît dans l'Encyclopédie internationale de Chirurgie.

L'attention fut surtout attirée en France sur cette maladie par Pozzi, grâce à son rapport au Congrès de chirurgie de 1885. La thèse de Richard, publiée à Paris en 1887, la revue de Thibierge dans les Archives géné-

rales de Médecine de 1890, mirent au point la question. Presque en même temps, paraissait le mémoire de Stilling, sur l'ostéite déformante, c'était le premier travail allemand sur la question. Recklinghausen se base sur les cas décrits par Stilling pour l'étude qu'il consacre à la maladie de Paget dans son ouvrage « die fibrose oder deformirende Osteitis, die Osteomalacie, etc... » Joncheray, dans sa thèse, étudie en 1893 à Paris les formes cliniques de l'affection.

De nouvelles observations furent apportées par Gilles de la Tourette, Meunier, Albert Robin, Marinisco, et publiées dans l'Iconographie de la Salpêtrière en 1894, 1895 et 1896.

Cependant, les observations étaient encore rares au moment où le Professeur Pic, alors médecin des hôpitaux, relata dans la Revue d'Orthopédie le cas d'un pagétique présenté par lui le 3 novembre 1896 à la Société des sciences médicales de Lyon.

Cette observation, concernant un pagétique typique, servait de base à un travail très fouillé sur la question alors nouvelle, et cette étude constitua la partie essentielle du remarquable article sur l'ostéite déformante par Poncet dans le traité de chirurgie de Duplay. Nous y aurons recours bien souvent tout au long de notre exposé. La pathogénie de la maladie osseuse de Paget y est recherchée et la discussion a pour point de départ une solide étude anatomique et anatomo-pathologique.

L'année 1901 marque la parution de la thèse de Barthélémy à Lyon sur l'analogie entre la maladie osseuse de Paget et la maladie du son chez le cheval.

Béclère fait paraître, à la même époque, la première étude radiographique sur la maladie de Paget, et, à ce propos, incrimine l'athérome des artères nourricières des os.

En 1903, à l'Académie de Médecine, Lannelongue démontra par des arguments cliniques, les analogies qui existent entre la maladie de Paget et l'hérédo-syphilis et n'hésita pas à affirmer l'interdépendance de ces affections. Pour lui, l'ostéite déformante n'est qu'une manifestation tardive de la syphilis héréditaire.

De nombreuses observations vinrent ensuite à l'appui de cette théorie : Fournier, puis Fréchou dans sa thèse, apportent de nouveaux cas en sa faveur. Ménétrier et Gauckler en 1903 publient deux cas de maladie de Paget chez des syphilitiques avérés. Gaucher et Rostaine étudient l'action du traitement antisypilitique. Chartier et Descomps signalent la coïncidence d'une maladie de Paget et d'un tabès.

En 1905, Cœttinger et Agasse-Lafont observent trois cas de maladie de Paget dans une même famille et avancent une hypothèse nouvelle sur la pathologie de l'affection ; ils pensent à une intoxication par les vapeurs acides.

A partir de 1913 commencèrent les premières recherches de la réaction de Bordet-Wassermann dans les cas d'ostéite déformante. Cet élément nouveau fut rapporté dans les observations de Dufour, Khoury, puis par Pasteur-Vallery-Radot en 1921, par Mathieu-Pierre Weill et Azoulay, en 1924, avec coïncidence de gomme syphilitique du maxillaire, d'aortite et de tabès. Vedel-Puech et Pagès rapportent le cas d'une

maladie de Paget à forme fruste chez un syphilitique avéré avec réaction de Wassermann positive, en 1924. Guillaïn, dans les Annales de Médecine, signale un nouveau cas avec association de tabès et réaction de Bordet-Wassermann positive et à ce propos rappelle les observations d'ostéite déformante coïncidant avec des manifestations nerveuses de nature syphilitique, publiées jusqu'alors. Dans « Paris Médical » de 1924, Thibierge affirme, après une discussion d'aspect rigoureux, que rien n'est en faveur de la nature syphilitique de la maladie de Paget. Dès 1914, le 30 juin, à la Société Médicale des hôpitaux de Lyon, le professeur Gongolphe avait soutenu que l'ostéite de Paget ne relevait pas de l'hérédo-syphilis.

Dubreuilh, en février 1924, présentant à la Société de Dermatologie, des observations de deux frères atteints de maladie de Paget, repousse absolument l'idée de l'étiologie syphilitique.

Dans son article du Nouveau Traité de Médecine, A. Léri n'exclut pas absolument la syphilis, mais lui donne l'importance d'un facteur pathogénique, susceptible de provoquer la maladie de Paget, comme toute autre infection, par l'intermédiaire d'une artérite. La maladie de Paget n'est, d'après Léri, qu'un syndrome par réaction banale du tissu osseux.

Néanmoins des observations concernant l'ostéite déformante coïncidant avec la syphilis sont rapportées fréquemment. Dufour et Nativelle présentent en 1927 à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris un cas de maladie de Paget, avec fracture spontanée, purpura et syphilis; un peu plus tard, à la même assemblée,

Bénard, Fatou et Milhiet présentent un malade atteint de maladie de Paget localisée à un seul os. Palmgreen, dans sa thèse, donne un bon résumé de la question.

Entre temps, un élément de diagnostic nouveau et précieux s'était perfectionné, la radiographie. Et des études radiographiques approfondies furent élaborées par Bezançon, Delherm et Worms.

Donc, après être passée par une période anatomo-clinique, la maladie de Paget est actuellement dans la phase que l'on peut appeler pathogénique. De nombreuses hypothèses ont été formulées; les observations que nous ajoutons aux travaux déjà produits aideront peut être à faire pencher la balance vers la théorie la plus vraisemblable.

Etude clinique

La maladie osseuse de Paget se présente avec des caractères très spéciaux, qui lui donnent une individualité clinique nette, et qui, dans les formes typiques ne laissent guère errer le diagnostic.

En ce qui concerne le sexe, en dépouillant les observations publiées, l'on constate que ce sont incontestablement les sujets de sexe masculin qui l'emportent sur les sujets du sexe féminin.

En général, il s'agit d'un adulte ayant franchi le cap de la cinquantaine. D'après Thibierge, le début se produit entre 40 et 65 ans. Mais la littérature fournit des débuts plus précoces. Khoury signale un pagétique de 18 ans. Moizard et Bourges (*Archives de Médecine Expérimentale* 1892) ont rapporté le cas d'un homme de 73 ans, chez qui la maladie a commencé à 21 ans. Lannelongue cite l'observation d'un homme atteint de la maladie à l'âge de 27 ans. Fournier a présenté un malade de 39 ans. Blanc, en 1895, diagnostiqua une ostéite déformante chez un sujet de 17 ans.

Comme nous le verrons à propos des recherches pathogéniques, les professions des pagétiques ont été invoquées à l'appui de certaines théories. La plupart du temps, il s'agit d'individus obligés par leur travail à

rester longtemps debout et à fatiguer leurs membres inférieurs. Meunier a étudié un menuisier, Dubreuilh, Jacquet, également. A. Robin examina un jardinier. L'observation du Professeur Pic (1896) que nous rapportons plus loin, concernait un lithographe, qui insistait sur les fatigues qui résultaient pour lui de la station debout longtemps prolongée. Cettinger et Lafont remarquent, ainsi que Meige et Feindel, la fréquence de la maladie de Paget chez des blanchisseurs, des mégissiers (Gilles de la Tourette), des chapeliers, des peintres, des ouvriers en papiers peints, tourneurs en cuivre, tous métiers où les ouvriers sont intoxiqués de façon chronique par les acides minéraux.

L'influence du froid et de l'humidité (Gilles de la Tourette) a aussi été recherchée. Le traumatisme surtout a été mentionné, et pourrait jouer un rôle tout au moins favorisant, comme le supposent Moizard et Bourges, Laurent (Loire Médicale 1923), Ménétrier, et encore Jacquet.

Si l'on fouille les antécédents personnels des malades, on ne retrouve rien de constant pour ce qui est des maladies infectieuses. La tuberculose est notée dans quelques cas (Bonnamour et Janin). La syphilis acquise est fréquente, nous y reviendrons dans l'étude étiologique (cas de Ménétrier et Gauckler, Sicard et Laplane, Pic).

Les intoxications ne sont pas plus fréquentes dans l'ostéite déformante que dans les autres manifestations pathologiques, en particulier l'alcoolisme. Seules peuvent être retenues les intoxications acides sur lesquelles insistent Cettinger et Lafont.

Quant au cancer, il a été rarement signalé au cours de la maladie de Paget.

Parmi les antécédents héréditaires, une certaine dystrophie osseuse familiale a pu être constatée. P.-M. Weill et Azoulay rapportent l'observation d'une maladie dont la mère présentait une dystrophie osseuse, on pouvait donc songer à une hérédité osseuse, d'autant plus qu'une tante et la sœur de la malade étaient atteintes, la première de rhumatisme chronique déformant, l'autre d'une suppuration osseuse interminable du pied.

Mais c'est surtout l'hérédo-syphilis que les cliniciens se sont acharnés à dépister, en particulier après les travaux de Lannelongue et de Fournier; la syphilis est une des affections héréditaires rencontrée avec le plus de constance. Nous insisterons sur ce point dans notre exposé pathogénique.

Le début de l'ostéite déformante est marqué le plus souvent par des douleurs osseuses; elles constituent longtemps le seul signe de la maladie. Elles surviennent lentement, sans caractères très distinctifs. Leur mode d'apparition n'a rien de particulier : cependant les phénomènes douloureux apparaissent de préférence après une station debout prolongée, ou après des marches pénibles. Leur intensité est variable; tantôt elles sont indéfinissables, sourdes, parfois continues, et alors elles orientent le clinicien vers le rhumatisme; d'autres fois, éclatent des paroxysmes, prêtant à confusion avec les douleurs fulgurantes du tabès. Leur siège est aux os qui doivent plus tard se déformer, quelquefois au niveau de tout le squelette.

A cette période de début, ces douleurs pourraient seules orienter le diagnostic vers la maladie de Paget, mais cet unique signe n'est pas lui-même constant.

Rarement, d'autres troubles fonctionnels amènent le malade à consulter; la marche est gênée, d'ailleurs assez tardivement; la fatigue à la locomotion survient vite et inquiète le malade. Mais, dans la grande majorité des cas, c'est lorsque les accidents sont plus prononcés, et que la déformation des membres inférieurs s'accroît, que le médecin est appelé à diagnostiquer l'affection. C'est, en effet, à des symptômes physiques que le patient s'aperçoit de phénomènes anormaux.

Les malades sont surpris d'être obligés d'augmenter fréquemment la pointure de leur chapeau; leur crâne a, en effet, augmenté de volume, d'une façon assez rapide; tels les malades cités par Paget, par Lannelongue, par M. Pierre Weil. Le jeune homme de 30 ans, examiné par Lannelongue devait changer souvent de coiffure et adopter à chaque fois une casquette plus grande.

Chez d'autres, c'est la diminution de la taille ou une courbure anormale et progressive de la colonne vertébrale qui attirent l'attention.

Mais, dans de nombreuses observations, c'est à la suite de manifestations en marge de la maladie de Paget proprement dite que l'on a été conduit à diagnostiquer l'affection. Une aortite, un tabès, des phénomènes pulmonaires comme dans une de nos observations, un traumatisme (Patel) amènent l'individu atteint à l'hôpital, et c'est à l'examen complet du malade que l'on découvre la maladie osseuse.

Si le début passe très souvent inaperçu, par contre la période d'état de la maladie aiguë presque à coup sûr le clinicien averti vers le diagnostic de la maladie de Paget. L'ostéopathie a à ce moment une allure très particulière.

Les signes physiques, jusque-là très peu marqués, vont en effet se confirmer et s'accroître. La plupart du temps, après les douleurs pseudo-rhumatismales ou pseudo-fulgurantes, un des tibias subit des altérations, puis l'autre, et peu à peu, une partie plus ou moins étendue du système osseux s'hypertrophie.

Ce processus hyperostosant envahit les fémurs, puis le bassin, et en particulier les crêtes iliaques ; la colonne vertébrale présente de plus une accentuation des courbures normales, et la cyphose est fréquente.

Les membres supérieurs, la ceinture scapulaire sont cliniquement moins altérés que les membres inférieurs.

Le crâne présente un accroissement de son volume, de plus en plus manifeste.

A mesure que les os augmentent de volume, une nouvelle modification morphologique apparaît : l'incurvation des parties hypertrophiées du squelette. La consistance des os semble diminuer, et les courbures consécutives à ce ramollissement s'exagèrent et donnent à l'os une allure anatomique spéciale.

Si l'on serre l'étude de plus près, on s'aperçoit des transformations suivantes : l'hyperostose porte surtout sur les diaphyses des os longs, et spécialement aux membres inférieurs ; les tibias deviennent particulièrement massifs et énormes. Le début de l'hyper-

trophie a lieu près d'une épiphyse, et l'augmentation de volume prédomine toujours au voisinage de cette épiphyse. Malgré l'accroissement en longueur de ces os, la taille du malade n'augmente pas ; au contraire, le malade est rapetissé. L'hyperostose s'accompagne, en effet, d'une sorte de ramollissement inflammatoire du tissu osseux. Par suite des pressions que leur imprime le corps, les os vont ployer, et s'infléchir. On conçoit ainsi, d'après cette explication de notre Maître le Professeur Pic, que les os des membres inférieurs se présentent graduellement avec les courbures si caractéristiques de l'ostéite déformante (*Revue d'Orthopédie*, 1896).

Cette courbure des membres inférieurs est double. En premier lieu, il existe une inflexion à convexité antérieure ; en second lieu, une déformation à convexité externe. Les membres inférieurs sont arqués en dehors et en avant. Il en résulte qu'ils s'écartent l'un de l'autre. Les malléoles sont en contact tandis que les genoux sont éloignés l'un de l'autre, en genu varum. Les membres inférieurs figurent ainsi une parenthèse typique. La courbure s'exagérant encore, les jambes en arrivent à se croiser en X, comme c'était le cas du premier malade du Professeur Pic.

Ainsi, au premier abord, le malade annonce son affection : taille voûtée et diminuée, membres inférieurs déformés, massifs, et affectant la forme en parenthèse, accroissement du crâne sans modifications cliniques de la face.

Un examen plus approfondi est cependant nécessaire.

Les téguments des membres hyperostosés et courbés sont formés d'une peau amincie et parsemée de veinosités ; un ulcère s'y développe quelquefois.

Les muscles ne subissent que des altérations médiocres ; ils sont quelquefois atrophiés.

Les jambes, au lieu de diminuer de volume de haut en bas, sont aussi épaisses et larges au-dessus des malléoles qu'au niveau des mollets.

Caractère important, la crête tibiale a disparu ; elle est remplacée par une véritable face, où l'on perçoit des rugosités plus ou moins accentuées, qu'on constate aussi sur d'autres parties du même tibia. Les saillies normales sont exagérées. Le péroné est épaissi et difficile à délimiter.

Le col fémoral participe au processus de flexion, et son inclinaison diminue ; le grand trochanter élargi est, par ce fait, porté en dehors ; il en résulte une augmentation du diamètre transversal du bassin. Les fémurs sont hyperostosés et arqués.

La crête iliaque augmente de volume et l'os iliaque rejeté en dehors contribue encore à accroître les dimensions transversales du bassin.

Aux membres supérieurs, les déformations prennent moins d'ampleur. Un examen attentif est souvent nécessaire pour déceler un épaississement de l'humérus, du cubitus ou du radius. L'exagération des courbures naturelles est moindre, en raison du défaut de pression du corps si prononcée pour les membres inférieurs. Les diaphyses et les épiphyses sont augmentées de volume. Le radius bombe en dehors et en avant, « le cubitus moins altéré forme la corde de

l'arc radial » (A. Léri). L'humérus est plus rarement modifié. Les clavicules présentent des déformations plus apparentes et plus perceptibles, hypertrophie en masse, courbures très exagérées ; les omoplates ont leurs apophyses plus saillantes que normalement ; le sternum participe aussi à l'hypertrophie, le manubrium est plus spécialement épaissi.

La colonne vertébrale a ses courbures normales augmentées. Une cyphose à grand rayon apparaît ; il en résulte que la tête est projetée en avant. Les apophyses épineuses sont épaissies.

Le thorax est globuleux comme celui d'un emphysemateux (Pic), aplati latéralement, saillant en haut et en avant. Les côtes sont élargies, leurs extrémités boursoufflées, les cartilages costaux ossifiés, Les espaces intercostaux sont diminués.

L'abdomen est volumineux, comparé au thorax, il est barré de plusieurs plis transversaux, profonds, par suite de la voussure de la colonne vertébrale et de l'inclinaison du corps en avant. L'aspect de la moitié supérieure du corps est celui d'un violon. Le thorax apparaît télescopé dans le bassin.

Classiquement, les petits os des mains et des pieds sont indemnes. Les lésions y sont, en effet, rares ; mais elles existent dans quelques observations. Becière note des métacarpiens boursoufflés, déformés, avec un aspect « en boudin ». A. Léri a constaté l'hypertrophie d'un métacarpien ou d'un métatarsien, et insiste sur le fait que les os voisins sont intacts. On ne trouve les modifications, d'après lui, qu'en les recherchant de parti pris. Nous n'avons pas eu, dans

nos propres observations, l'occasion de mettre en évidence des lésions des petits os des mains. Mais au pied, l'examen a montré des modifications, apparentes d'ailleurs uniquement à la radiographie et que nous décrirons à ce propos.

A côté de ces déformations des membres de la colonne vertébrale et du tronc, il convient de donner une place de grande valeur aux phénomènes céphaliques.

L'aspect du visage contraste avec celui du crâne. Les os de la face ne sont, en général, pas cliniquement modifiés, mais le crâne est souvent énorme. La région temporale est bombée, ou à des degrés moindres, les fosses temporales remplacées par un méplat.

Les pariétaux et l'occipital sont saillants.

Le front est quelquefois olympien, les arcades sourcilières se détachent anormalement.

Ces lésions craniennes peuvent être symétriques, mais il existe le plus souvent une asymétrie entre les deux côtés.

Paget a vu des exostoses médio-frontales, pariétales et occipitales.

Le caractère clinique le plus frappant, c'est le contraste entre l'ampleur du front et l'aspect normal du visage, qui en paraît encore diminué.

Dieulafoy avait cependant un malade dont les deux maxillaires inférieurs étaient très hyperostosés. Fréchou, dans sa thèse, cite une observation où les maxillaires dépourvus de dents saillaient en deux énormes prismes de chaque côté de la cavité buccale, et où le

prognathisme inférieur était net. Ces modifications de la face sont des exceptions.

Le crâne lui-même ne fournit pas toujours de signes cliniques appréciables, et il peut apparaître complètement indemne. (Hudelo, A. Robin, Moizard et Bourgès).

En somme, les signes osseux de la maladie de Paget typique sont, du point de vue clinique :

1° Les altérations osseuses segmentaires qui entraînent l'aspect des membres inférieurs « en jambes de cavalier » et plus spécialement la déformation du tibia en « fourreau de sabre » (Lannelongue).

2° Les modifications céphaliques, se traduisant par l'hypertrophie crânienne et l'intégrité habituelle de la face.

Aux signes osseux s'ajoutent des symptômes plus ou moins en relation avec la maladie de Paget.

Troubles vaso-moteurs. — L'hyperthermie locale a été souvent signalée ; elle accompagne les déformations osseuses.

Troubles nerveux. — La surdité a été consignée, l'amblyopie, la choroïdite, des migraines tenaces ont affligé quelques malades ; on a invoqué, pour expliquer ces troubles, la diminution de la cavité crânienne et le rétrécissement des orifices. Des troubles psychiques ont été rapportés. Ce ne sont là que des manifestations de second plan, et n'ayant souvent qu'un rapport lointain avec l'ostéite.

Les réflexes ont été trouvés exagérés de façon notable aux membres inférieurs dans la première ob-

servation du Professeur Pic ; Hudebo les a trouvés abolis; ils sont souvent normaux (Meunier-Lévi). On a observé des contractures musculaires (adducteurs).

Ce sont là des symptômes des plus inconstants. Il en va autrement des symptômes surajoutés que fournissent les lésions pulmonaires, et surtout les lésions vasculaires et cardiaques. La bronchite chronique, la tuberculose pulmonaire ont été relatées (Ménétrier-Poncet).

Les artérites, et en particulier l'aortite, les dégénérescences athéromateuses, la sclérose artérielle, les atteintes valvulaires, affectent de nombreux pagétiques.

Ces affections ont d'ailleurs leur marche clinique propre, et sont la source des complications dont meurent les malades atteints d'ostéite déformante.

Comment évolue la maladie de Paget ?

Dans les deux tiers des cas, dit Poncet, la douleur s'installe dès le début, puis les déformations se montrent, d'abord aux membres inférieurs et gagnent d'autres régions de la charpente osseuse. En dix à quinze ans, tout le squelette est atteint.

Cette évolution progressive est entrecoupée de périodes de rémission ; la durée du calme est variable. La marche est irrégulière : une observation de Pozzi rapporte l'histoire d'un malade chez qui l'ostéite avait déformé un tibia, et, quinze ans après seulement, hyperostosa et fléchit rapidement l'autre tibia. Dans le cas de Ménétrier (1905), le tibia gauche fut déformé le premier, et ce n'est que huit ans après que se courba le tibia droit.

Lorsque les déformations sont parvenues à leur pleine expansion, le malade offre un aspect tout à fait caractéristique : le dos courbé, la tête penchée vers le sol, le thorax en Iorgnette dans le bassin, les jambes arquées, les mains atteignant les genoux ; ce tableau misérable fait songer à un grand singe anthropoïde.

A la phase terminale, la déchéance accable le pagétique. Une sénilité prématurée favorise l'évolution grave des maladies intercurrentes. L'infirme est exposé à des chutes fréquentes, qui peuvent entraîner la mort, comme dans le cas cité par le Professeur Pic ; de plus, les affections pulmonaires et les cardiopathies affaiblissent et cachectisent le malade. Dans les formes cachectiques extrêmes, l'exitus survient rapidement, accéléré par une complication souvent pulmonaire en relation directe avec l'ostéite déformante : les diamètres thoraciques sont modifiés, la gêne respiratoire s'ensuit. L'emphysème, les bronchites et les broncho-pneumonies entraînent des dilatations rapides du cœur droit, comme chez beaucoup de bossus.

Comme le note Richard, la plupart des malades atteints de l'ostéopathie de Paget meurent cardiaques ou cardio-rénaux.

Formes cliniques

A côté de la forme typique que nous venons de décrire, nombreuses sont les formes atypiques.

Dans la forme typique, le processus hypertrophiant se généralise à toute la charpente osseuse.

Dans les formes atypiques, l'hyperostose est localisée, et même, lorsqu'elle est peu marquée, est éclipsée par un syndrome clinique plus bruyant.

Nous diviserons ces formes atypiques en deux groupes principaux, suivant que la maladie de Paget, même localisée, constitue l'affection dominante, ou bien que l'ostéite ne se révèle qu'à un examen complet au cours d'une maladie associée.

1° Les formes localisées à un seul os, ou à un seul segment de membre.

Chez de nombreux malades, l'ostéite déformante ne se présente pas avec les caractères simiesques décrits. On a souvent affaire à une hyperostose localisée ; le processus s'est arrêté après avoir choisi tel ou tel os long, ou deux ou trois os longs, ou se fixe au crâne.

a) La localisation porte sur un os long. Le tibia est l'os d'élection de la maladie de Paget. Le fémur peut être l'unique siège de la déformation ;

b) La localisation porte sur le crâne, c'est la forme céphalique de la maladie de Paget. Le caractère le plus saillant est alors le contraste entre la calotte crânienne augmentée de volume et la face, restée intacte, et semblant rapetissée ;

c) La localisation est fruste. Dans ces formes frustes, très nombreuses et trop souvent non diagnostiquées, les modifications ne sont guère perceptibles à l'examen clinique, et c'est la radiographie qui décelera l'aspect ouaté caractéristique de la maladie de Paget dans des régions apparemment normales.

2° Les formes associées à une maladie systématisée.

La maladie de Paget est alors diagnostiquée au cours de l'examen d'un individu atteint d'une aortite, d'un tabès, d'une hémiplégie et n'aurait pas été découverte si ces dernières affections n'avaient amené le patient à consulter un médecin.

Etude radiographique

L'examen radiographique montre de façon très nette des lésions d'ostéite condensante et raréfiante. Les premiers résultats parurent dans la Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, en 1897, publiés par Lévy et Londe.

Béclère, en 1901, Hudelo et Heitz, A. Léri, Besançon, Palmgreen, ont donné des compte-rendus radiographiques très précis.

Il nous faut insister sur la valeur de ce procédé d'investigation. Il confirme les altérations structurales des os constatées par la clinique, mais surtout — et c'est là un point des plus intéressants — il révèle des modifications osseuses insoupçonnables sans son concours. Grâce à la radiographie, il est possible d'observer, dès le début, la condensation ou la raréfaction en certains points du squelette, de surprendre pour ainsi dire un processus d'ostéite déformante qui se masque encore à la clinique.

Nous distinguerons des caractères radiographiques généraux et des caractères radiographiques locaux.

CARACTÈRES RADIOGRAPHIQUES GÉNÉRAUX

L'os pagétique présente une dislocation totale de ses travées normales ; il en résulte une série de taches claires ou foncées, réunies par une extrême abondance de travées très fines, réticulées et anastomosées entre elles sans aucune régularité, souvent en tourbillons : on dirait des flocons d'ouate jetés sans aucun ordre. L'os a un aspect ouaté (A. Léri) (Nouveau Traité de Médecine).

C'est surtout à la partie périphérique des os que se marque le processus raréfiant, ainsi qu'en témoigne le flou du rebord osseux ; la limite perd sa netteté sur l'image photographique. « Le pourtour photographique n'est pas superposable au contour radiographique : la silhouette de l'os se trouve modifiée et un os trapu semble grêle. » (A. Léri.)

CARACTÈRES RADIOGRAPHIQUES LOCAUX

Os longs. — C'est la diaphyse surtout qui perd son contour précis, et présente le bouleversement trabéculaire. Les épiphyses peuvent être modifiées, mais beaucoup moins souvent. Les surfaces articulaires ont parfois perdu leur relief normal. On comprend ainsi les subluxations, les genu varum des pagétiques.

Os des mains et des pieds. — En général, les petits os des mains et des pieds ne sont pas touchés dans l'ostéite déformante.

Cependant, Bèclère, en 1901, présente une épreuve radiographique d'une main droite de pagétique où, à côté d'os tout à fait sains, coexistent des os certai-



Madame X... Radiographie du crâne de profil
 L'aspect général montre le crâne augmenté de volume par rapport à la face. Le front surplombe la face.
 Aspect ovaté surtout marqué à la partie supérieure.
 Le contour externe est flou et apparaît comme duveteux. La table interne au contraire est épaisse et le contour interne nettement dessiné.
 La base est légèrement convexe, La selle turcique n'est pas modifiée.

nement très altérés. Le second et cinquième métacarpiens sont seuls augmentés de volume, boursoufflés, déformés, avec un aspect « en boudin ». Ils sont opaques et ne laissent voir aucun détail de leur structure intérieure. Trois phalanges seulement ont subi des modifications analogues à celles des métacarpiens malades : la première phalange du pouce, la première phalange du médus et la première phalange de l'annulaire.

A. Léri dit avoir constaté souvent des altérations isolées analogues d'une partie du métacarpe ou du carpe.

Dans notre observation II, c'est aux os des pieds que l'on peut retrouver radiographiquement des modifications nettes : le scaphoïde est, en effet, le siège d'un processus d'ostéite condensante des plus marqués; l'os entier est obscur sans aucune plage claire

Donc, là où la clinique en général ne donne aucun résultat net, il ne faut pas se hâter de conclure que la maladie de Paget n'a pas marqué son empreinte.

Os du crâne. — C'est à l'examen radiographique des os de la voûte, de la base et des sinus, que l'on s'aperçoit souvent de toute l'importance de la radiographie. Alors qu'aucun symptôme physique n'est en core perceptible du côté du crâne, la radiographie montre des lésions pagétiques (Patel).

L'aspect ouaté est là encore des plus caractéristiques. Le crâne apparaît parsemé de petits flocons de coton. Les uns sont clairs, les autres plus foncés. Les radiographies que nous produisons montrent bien cet aspect typique. En particulier, les crânes semblent re-

couverts d'une toison crépue, constituée par tous ces petits tampons d'ouate répartis sur toute la voûte crânienne.

Par ailleurs, la voûte a des os d'épaisseur augmentée, deux et trois centimètres quelquefois. L'ostéite raréfiante est surtout marquée au niveau de la table externe ; l'ostéite condensante prédomine au niveau de la table interne.

Le contour externe est souvent difficile à délimiter. Malgré son épaisseur, l'os est en réalité très mince et très fragile.

Quant à la base du crâne, elle dessine une convexité et paraît raccourcie. L'hypertrophie est plus ou moins visible. La selle turcique a été trouvée agrandie dans quelques cas.

Les sinus sont aussi altérés. Le sinus sphénoïdal apparaît soufflé.

Contrastant avec ces lésions de la voûte et de la base, la face est en général intacte ; on signale quelquefois un certain prognatisme par hypertrophie du maxillaire inférieur.

Tous ces caractères radiographiques des os du crâne tirent en grande partie leur intérêt du fait qu'ils sont décelables bien avant toute manifestation clinique. Nous en avons eu un exemple typique dans ce malade (observation III) qui présentait une déformation pagétique du fémur gauche. Cette déformation paraissait la seule localisation de la maladie de Paget, mais à l'examen radiographique, le Professeur Patel trouva une atteinte manifeste des os du crâne. Cette radiographie, que nous reproduisons, prouve de façon

OBSERVATION III.



On voit avec une remarquable netteté le flou de la table externe, l'aspect crépu du crâne, contrastant avec l'aspect foncé et dense de la table interne. - Voûte du crâne "oualée". - Convexobasie marquée.

formelle que, malgré son intégrité clinique apparente, le crâne présente l'aspect ouaté caractéristique de la maladie de Paget.

En résumé, la radiographie donne des renseignements précieux, qui, se joignant à ceux fournis par la clinique, donnent une base solide au diagnostic de l'ostéite déformante.



OBSERVATION II

On remarque l'aspect opaque du scaphoïde, atteint d'un processus d'ostéite condensante plus nets ; de même, opacité du bord supérieur du calcaneum, avec épaissement des ossements qui vont à la base de cet os. Ces condensations témoignent de l'importance des lésions dans les localisations de l'ostéite de PAGET.

Etude anatomique

Les descriptions anatomo-pathologiques de l'ostéite déformante sont rares. Ce ne sont pas des malades qui meurent à l'hôpital, et il faut des occasions fortuites pour être amené à pratiquer leur autopsie. Tel ce malade du Professeur Pic, où la mort résulta d'une chute due à son infirmité. Quelques autres examens anatomiques sont rapportés par Butlin, Stilling, Hudelo et Heitz, Lannelongue, Ménétrier, Fréchou et Léri.

Cette étude doit comprendre, d'une part, une description des lésions osseuses, et, d'autre part, un compte rendu des lésions associées.

I. — Lésions osseuses

1° ETUDE MACROSCOPIQUE

D'une manière générale, on est frappé par le volume considérable de l'os ; par l'épaississement du périoste qui est vascularisé, par les bosselures de la surface de l'os, par l'augmentation considérable de poids à l'état frais, moins considérable à l'état relativement sec (Pic).

Cet os, gros et à aspect solide, est friable. Il résiste peu à la scie.

Les mesures donnent des augmentations de diamètre pouvant aller jusqu'à 2 centimètres, 3 centimètres. Ce diamètre peut être triplé.

A la coupe de l'os, on constate une hyperostose sous-périostée ; il y a formation anormale de tissu compact. La cavité médullaire est rétrécie (Pic) ; pour d'autres elle est élargie et allongée (Fréchou). Un tissu compact de néoformation se produit ainsi aux dépens de la moelle osseuse. En certains points, les deux os de nouvelle formation, périostique et médullaire, sont réunis par des jetées d'os compact, comme éburné (Pic). En d'autres points, la substance osseuse est poreuse avec des vacuoles de dimensions inégales, où sont épanchés de nombreux foyers hémorragiques. Trois processus sont donc associés :

Un processus d'ostéite raréfiante ;

Un processus d'ostéite condensante ;

Et, de plus, une vascularisation anormale et exagérée.

Il en résulte à la coupe un aspect marbré (Pic) ; les taches jaunâtres d'ostéite condensante se détachent sur le fond rouge de l'ostéite raréfiante.

La moelle osseuse est rouge, mais peut être gravement altérée, jaune, cramoisi-claire, gélatineuse.

L'examen détaillé envisagera les os longs, les os courts et les os plats.

Os longs. — Les lésions sont à leur maximum au niveau des tibias et des fémurs. Les diaphyses surtout sont hyperostosées et offrent les caractères ana-

tomiques décrits. De plus, ils ont une double courbure très nette, l'une à convexité antérieure, l'autre à convexité interne ; le col fémoral, normalement à angle obtu avec la diaphyse, est abaissé, et tombe à angle droit sur la diaphyse ; l'angle de déclinaison formé par l'intersection entre le plan du fémur et le plan du col, ouvert en avant et en dedans (Jaboulay) a disparu.

Ces os sont fragiles, ce qui explique les fractures spontanées (Hillereau, Gaucher et Rostaine, Schwartz, Nové-Josserand).

Os courts. — A la colonne vertébrale, d'après le Professeur Pic, les apophyses transverses sont souvent unies les unes aux autres par des jetées osseuses ; les apophyses épineuses participent à l'hyperostose.

Les vertèbres sont reliées par des ligaments épais indurés et quelquefois ossifiés en partie.

Les côtes sont épaissies. Elles présentent cette particularité que le processus raréfiant provoque la formation d'un canal médullaire central, rempli d'une moelle rougeâtre (Thibierge). Les cartilages costaux sont ossifiés.

Les os iliaques sont hyperostosés ; les crêtes iliaques sont augmentées d'épaisseur ; les diamètres transversaux sont légèrement agrandis.

Os plats. — Les os du crâne sont hypertrophiés, et acquièrent une épaisseur considérable ; la voûte du crâne peut atteindre et dépasser 3 centimètres d'épaisseur. Les tables ont perdu leur netteté. Fréchou a trouvé la table externe lisse, légèrement mamelonnée ; la surface interne présentait un piqueté d'exos-

tosés parcellaires et des sillons profonds ramifiés où se logeaient les artères de la voûte. A la coupe, outre l'épaisseur anormale, on trouve un tissu très congestionné, spongieux par places, compact en d'autres. En certains points, le tissu compact réunit par des traînées osseuses les deux faces de l'os l'une à l'autre (Pic).

La base du crâne est souvent atteinte. Les apophyses clinoides et ptérygoïdes étaient augmentées d'épaisseur chez le malade de notre observation I. Les trous du crâne n'étaient pas rétrécis. Pierre Marie et André Léri (Société Médicale des Hôpitaux de Paris, 12 juillet 1912), ont insisté sur la déformation de la base du crâne dans la maladie de Paget. La base du crâne, selon eux, reposant sur la colonne vertébrale, s'enfonce à ce niveau, et bombe dans la cavité crânienne. Le cerveau, repoussé verticalement, s'étale « en champignon » tout autour du trou occipital, et repousse les parois crâniennes amollies. Cette poussée s'associe à l'épaississement des os pour élargir le crâne. L'aspect en coupe antéro-postérieure montre la cavité crânienne incurvée, « en forme de faux ». La base du crâne devient convexe, dessinant une « cyphose basilaire », dite encore « convexobasie ».

Du rétrécissement de la cavité crânienne, résulte une compression cérébrale, qui est probablement à l'origine des migraines et des troubles mentaux des pagétiques.

Léri a autopsié des malades où la base présentait des orifices rétrécis, et suppose que les troubles auriculaires et oculaires, ainsi que les troubles trophiques

et vaso-moteurs, reconnaissent pour origine la compression des nerfs et des vaisseaux par cette diminution des orifices de base.

Les os de la face, en opposition aux os du crâne, sont dans la grande majorité des cas, indemnes à l'examen macroscopique.

2° ETUDE MICROSCOPIQUE

Les caractères généraux sont les suivants : la moelle osseuse apparaît très vasculaire : on y voit de très nombreuses cellules médullaires embryonnaires, de très nombreux capillaires, quelques myéloplaxes, mais nulle part, de vésicules adipeuses (Pic). A la période d'état des déformations, la moelle osseuse est formée surtout de tissu conjonctif fibrillaire ; c'est une moelle scléreuse.

Mais le caractère **histologique** le plus frappant est l'anarchie des systèmes lamellaires ; l'ordonnance circulaire des travées osseuses autour des canaux de Havers a cédé la place à un bouleversement complet (Paget-Butlin).

Les canaux de Havers devenus excentriques par rapport à leurs couches de lamelles périphériques, ont perdu la direction parallèle à l'axe de la diaphyse. L'os nouveau paraît bâti sur un plan différent et jeté dans un moule plus large (Butlin).

Les canaux de Havers sont ectasiés, contenant de nombreuses cellules lymphatiques, et des cellules de morphologie variée, comme dans la moelle en voie d'accroissement.

L'espace compris entre les canaux de Havers est

occupé par des lamelles osseuses stratifiées; ces lamelles, sans dessin régulier, sont incurvées, sinueuses ou en arc de cercle. Dans cette substance osseuse fondamentale, on observe des lacunes nombreuses. Il ne s'agit pas, à proprement parler, de raréfaction osseuse, mais plutôt d'un espacement des cellules osseuses dans une substance fondamentale médullaire sans dessin régulier (Ménétrier et Gauckler).

La première phase est celle d'une ostéite, la seconde est analogue au processus physiologique de l'accroissement; Stilling a vu que dans les canaux de Havers, des ostéoblastes se déposent à la surface, et concourent à l'édification de nouvelles couches osseuses; aussi à côté des canaux dilatés, trouve-t-on des canaux rétrécis.

Le processus raréfiant serait caractérisé, d'après Ménétrier et Gauckler, par la présence, sur les limites des cavités médullaires et tout contre les lamelles osseuses, d'une bordure de cellules rappelant les myélopiaxes; ces cellules semblant se creuser des logettes dans la substance lamellaire. Par place, des échancrures osseuses, entourées par ces cellules, figurent un trabécule en voie de disparition. Plus tard, du tissu scléreux vient combler ces espaces.

Au point de vue vasculaire, les mêmes auteurs notent que des artérioles du périoste ou des cavités profondes présentent une endartérite très prononcée et un rétrécissement de calibre dû à la prolifération de leur membrane interne. Ruppe a retrouvé de l'endartérite dans de nombreux cas de maladie de Paget. Sur ces constatations, on a basé la théorie de l'origine artéritique de la maladie de Paget.

Pour résumer, d'après Ménétrier et Gauckler, on se trouve en présence d'altérations de structure et de texture relevant d'un double processus :

1° Epaississement de la substance fondamentale, par stratifications successives formées sur les lamelles qui écartent les ostéoplasmes les uns des autres;

2° Parallèlement, un travail de résorption de la substance osseuse au niveau des cavités médullaires et des canaux de Havers, avec remplissage des cavités agrandies par un tissu de sclérose ;

3° On peut y ajouter un processus de sclérose comme aboutissant des lésions médullaires.

Le résultat est la formation d'un tissu osseux hypertrophique, aréolaire et spongieux (Palmgreen).

II. — Lésions associées

Le système osseux n'est pas toujours le seul altéré ; les lésions vasculaires, pulmonaires, glandulaires sont observées. Paget attachait une grande importance à la fréquence du cancer. Ces lésions ont servi à soutenir des théories pathogéniques.

1° Paget estimait que LES CANCERS affectaient des rapports étroits avec l'ostéite déformante. Thibierge, sur 19 cas de mort dans la maladie de Paget, note dix fois le néoplasme malin comme agent de la mort. Les cas de cancers évoluant de pair avec une maladie de Paget ont été surtout rapportés par les auteurs anglais. Tels les sarcomes relevés par Heazlitt (*Medical*

Rec., New-York 1917) et Gruner (*Archives Médicales de Chicago*, 1912).

2° LÉSIONS VASCULAIRES ET CARDIAQUES : Dieulafoy les plaçait dans le cadre des symptômes constants de l'ostéite déformante. De nombreuses observations les ont, en effet, rapportées. Paget, Thibierge, Gilles de la Tourette, P. Marie, Hudelo, Moizard et Bourges, L. Lévi, Ménétrier, Gaillard, Léri, ont trouvé des lésions athéromateuses, des calcifications des vaisseaux, et des lésions valvulaires.

Béclère surtout, à la suite de l'examen radiographique d'un malade de Gaillard, a argué de ces lésions vasculaires pour édifier une théorie pathogénique. Les lésions sont plus particulièrement prononcées au niveau des membres inférieurs. Dans le cas présenté à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris (1901) la calcification des artères des membres donne un aspect sinueux jusqu'aux arcades palmaires et plantaires.

Léri, à l'autopsie d'un pagétique, a trouvé un arbre artériel à peu près entièrement calcifié de l'aorte à la pédieuse.

Rappelons que les vaisseaux nourriciers, périostiques et médullaires, ont été trouvés altérés par Stilling, Gauckler, Rupp, etc...

Dans nos cas personnels, nous n'avons constaté aucune calcification apparente à la radiographie.

3° LÉSIONS NERVEUSES : La maladie de Paget, considérée comme tropho-névrose, a incité à des recherches sur le système nerveux.

Cerveau. — Les lésions y sont banales. Des lésions de méningite chronique ont été découvertes.

Moelle épinière. — Elle est souvent intacte. Gilles de la Tourette et Marinesco ont décrit deux fois l'altération des cordons postérieurs ; la région dorsale inférieure surtout était lésée. Dans la partie moyenne des cordons postérieurs et dans la zone radiculaire postérieure, le tissu était légèrement sclérosé, supportant des fibres nerveuses raréfiées. C'est là une configuration différente de celle du tabès, où les lésions siègent surtout au niveau de la région radiculaire moyenne.

L. Lévi (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1897) retrouve des lésions médullaires analogues, et les considère comme des lésions séniles d'ordre vasculaire.

Stilling, examinant le système nerveux dans trois cas d'ostéite déformante, avait trouvé dans un cas un petit gliome et une prolifération de la névroglie dans la partie des cordons postérieurs confinant à la tumeur ; il concluait à la non-spécificité des lésions nerveuses.

Nerfs périphériques. — Lancereaux, dans son Traité d'anatomie pathologique, a émis l'opinion que les caractères de ces sortes d'inflammations des os consécutives aux sections des nerfs des extrémités étaient analogues à ceux de l'ostéite déformante. Les expériences de Schiff, en 1854, avaient montré, en effet, qu'après l'arrachement du sciatique et du crural chez de jeunes chiens, il se développe des ostéophytes et de l'hyperostose.

Stilling dit qu'on ne peut se baser sur ces expériences. Il a autopsié soigneusement trois cas d'ostéite déformante, et n'a trouvé aucun caractère au point de vue nerveux périphérique.

Gilles de la Tourette et Marinesco ont vu que les nerfs périphériques des membres étaient œdématisés, vascularisés, et présentaient une sclérose de leur gaine lamelleuse ; les fibres nerveuses étaient légèrement clairsemées.

Léopold Lévi, à l'examen du sciatique, découvre une endopériartérite accompagnée d'une raréfaction des gaines de myéline. Hudelo et Heitz retrouvent les mêmes lésions sur le tronc du tibial antérieur.

Méninges. — On constate quelquefois une inflammation des méninges spinales.

4° GLANDES ENDOCRINES : Les descriptions des glandes vasculaires sanguines dans la maladie de Paget sont rares.

L'hypophyse, en général, est normale ; dans quelques cas, il y avait un élargissement de la selle turcique.

Le corps thyroïde a été trouvé sclérosé par L. Lévi, Hudelo ; Ménétrier et Gauckler n'ont pas constaté d'altérations.

Achard et Thiers, dans deux cas, ont relevé des modifications importantes de ces deux glandes :

Un goitre avec hémorragies et dilatation vasculaire considérable ;

L'hypophyse, dans un cas, était complètement sclérosée.

Les glandes surrénales étaient le siège d'une sclérose interstitielle chez le malade de Hudelo et Heiz, atteint de mélanodermie généralisée.

Etudes de laboratoire

Nous considérerons d'abord les analyses chimiques, les premières en date ; puis nous envisagerons les recherches du calcium dans le sang, et enfin la réaction de Wässermann chez les pagétiques.

La matière organique des os pagétiques se trouve abaissée de 32 % à 18 %. Par contre, la proportion des sels de chaux, phosphate et carbonate, est considérablement augmentée. Poncet et Barthélemy se demandaient si la genèse de la maladie de Paget n'était pas analogue à la maladie du son chez le cheval; elle aurait été liée à un manque de sels de chaux à la faveur duquel évoluerait un facteur morbigène, cause efficiente de la maladie. Le défaut de sels calcaires résulterait soit d'une proportion insuffisante de ces sels dans l'alimentation, soit d'un défaut d'assimilation de ces principes.

Le calcium du sang est très souvent augmenté. Dans notre observation XII, d'après Leclerc et Gangolphe, on trouve 0 gr. 23 de calcium par litre, alors que le taux normal par litre est 0 gr. 08. Peut-on tirer quelque conclusion de cette hypercalcémie ? Peut-on envisager des relations entre les modifications os-

seuses d'une part et la teneur du sang en Ca d'autre part ? Écoutons plutôt le Professeur Policard : « La composition du sang ne donne qu'une image très fautive des humeurs intercellulaires. Ce qu'il faudrait connaître, c'est la composition des humeurs au contact même des travées en ossification, résultat évidemment difficile à obtenir (1). »

Nous n'insisterons pas pour l'instant sur la question de la réaction de Bordet-Wassermann chez les pagétiques. Cette recherche sérologique est développée dans notre discussion étiologique.

(1) LERICHE et POLICARD. — Les problèmes de la physiologie normale et pathologique de l'os.

Diagnostic

A l'aide de tous ces documents anatomocliniques, sérologiques et radiographiques, nous pouvons, à présent, esquisser le diagnostic de la maladie de Paget.

Ce diagnostic se pose avec l'acromégalie, l'ostéopathie hypertrophiante pneumique de Marie, la léontiasis ossea de Virchow, l'ostéoporose sénile, le rachitisme, l'ostéomalacie, l'ostéomyélite prolongée, le rhumatisme déformant, l'ostéite fibro-vacuolaire de Recklinghausen et se discute à propos de la syphilis osseuse.

Dans la dystrophie acromégalique, ce sont les os des extrémités et les extrémités des os qui sont atteints. Dans la maladie de Paget, ce sont spécialement les os longs qui sont atteints dans leur entier, plus encore dans leur diaphyse que dans leurs extrémités et ce sont les os des extrémités qui sont respectés dans la plupart des cas. Dans l'acromégalie comme dans la maladie de Paget, il s'agit d'ailleurs d'une hypertrophie osseuse qui alterne avec la raréfaction des tissus osseux (Gilbert-Poupinel). On pourrait dire que les deux maladies sont complémentaires l'une de l'autre (Pic). Cette allure de maladies complémen-

taires se répète à la tête ; dans l'acromégalie, ce sont les os de la face qui sont augmentés de volume ; dans la maladie de Paget, ce sont les os du crâne, à l'exclusion de ceux de la face.

Analogues aux déformations de l'acromégalie, les lésions de l'ostéite hypertrophiante pneumique de Marie en diffèrent par une atteinte des articulations, laissées intactes dans la maladie de Paget.

La leontiasis ossea de Virchow se contente de déformer les os de la face, à laquelle elle donne un aspect de mufle.

L'ostéoporose sénile ne peut retenir longtemps le diagnostic. Les os ne sont ni hyperostosés, ni douloureux. Leur caractéristique c'est leur fragilité, qu'on ne retrouve pas dans l'ostéite déformante. Les fractures spontanées existent dans la maladie de Paget, mais ne se présentent pas avec la fréquence rencontrée dans l'ostéoporose sénile.

Le rachitisme pourrait prêter à confusion, abstraction faite de l'âge du malade. Mais les déformations sont faciles à différencier de celles de la maladie de Paget. La forme du tibia en lame de sabre n'a pas l'aspect hyperostosé et déformé en masse du tibia pagétique. Les nouûres des épiphyses, le chapelet costal, la déformation natiforme du crâne ne se retrouvent pas chez le pagétique. De plus, le rachitisme n'est pas une affection contemporaine de l'ostéite déformante de Paget; le rachitisme tardif est celui des adolescents.

On écartera aisément l'ostéomalacie; les os très peu résistants, les déformations prédominant au niveau du bassin, sans respecter les courbes régulières des os, donnent un tableau inverse de la maladie de Paget.

L'ostéomyélite prolongée, généralement localisée à ces os, est le siège de douleurs qui précèdent de beaucoup les déformations; des modifications locales de la peau, fistules, changement de coloration de la peau, l'hyperostose au niveau des épiphyses, imposent le diagnostic de l'ostéomyélite.

L'ostéofibrose vacuolaire de Recklinghausen présente cette caractéristique que le processus destructeur l'emporte et provoque de véritables fontes tissulaires. La radiographie montre l'élément différentiel, la cavité kystique.

L'ostéosarcome reste toujours localisé, et affecte de préférence les extrémités osseuses qu'il boursoufle de façon suffisamment spéciale pour la différencier de la déformation pagétique.

Le rhumatisme déformant, s'il produit des déformations importantes, offre cette différence essentielle avec la maladie de Paget, qu'il marque de son empreinte les articulations; la maladie de Paget les respecte. Lancereaux allait contre la clinique lorsqu'il voulait faire de l'ostéite déformante une affection rhumatismale.

Le point de diagnostic le plus difficile à établir est celui entre la maladie de Paget et la syphilis osseuse.

La syphilis héréditaire tardive, comme la syphilis acquise tertiaire, peuvent provoquer des déformations osseuses.

Lorsqu'il s'agit de gomme osseuse circonscrite, le diagnostic penche immédiatement en faveur de la syphilis, qu'elle soit héréditaire ou acquise. La maladie de Paget, en effet, ne réalise pas la caséification du tissu osseux ; nous en donnerons une explication plus loin. Mais dans les formes diffuses, alors qu'on se trouve uniquement en présence d'une hypertrophie osseuse, avant toute déformation, à quelle affection attribuer ces manifestations ? Des signes de diagnostic différentiel ont été apportés : l'augmentation de volume du membre dans la syphilis serait plus localisée que dans la maladie de Paget ; les téguments seraient plus pâles, collés aux os chez les spécifiques ; la surface des os donnerait à la palpation une impression de rugosité plus marquée chez les syphilitiques. L'on insiste surtout sur le caractère térébrant, à paroxysmes nocturnes, des douleurs ostéoscopes de la syphilis. De plus, la syphilis ne se présenterait jamais avec des déformations de tout le squelette comme dans l'ostéite déformante.

Que retenir au point de vue diagnostic de tous ces symptômes ? L'hyperostose est, en effet, plus localisée lorsqu'elle frappe un os syphilitique ; mais il est évident qu'à la période de début de la maladie de Paget, l'augmentation de volume de l'os atteint n'est pas l'hyperostose massive qui s'offre aux yeux du clinicien, alors que la maladie est en marche depuis dix, vingt ans et plus. Et il est certain, comme le dit

Lannelongue, que des hérédosyphilitiques qui présentent dans leur jeunesse une hypertrophie d'un os sont baptisés plus tard pagétiques, quand l'os est grossi en masse.

L'aspect des téguments n'est pas là un signe de grande valeur, et s'ils sont plus pâles dans certains cas de syphilis osseuse, ils ne subissent aucune modification chez de nombreux malades. La rugosité plus marquée des os syphilitiques n'a pas grand poids en l'occurrence.

Où l'on peut s'arrêter plus longtemps, c'est au sujet des douleurs qui affectent les malades. Dans la maladie de Paget comme dans la syphilis osseuse, des douleurs précèdent ou accompagnent les manifestations osseuses ; et si, bien souvent, les douleurs pagétiques sont sourdes, ou à caractère rhumatismal, assez fréquemment elles sont térébrantes, ou fulgurantes, au point d'égarer le diagnostic vers le tabès. Ce n'est donc pas encore par la notion de douleur qu'il faut chercher à distinguer la maladie de Paget de la syphilis osseuse.

Quel caractère différentiel invoquer pour discerner les deux maladies l'une de l'autre ? Faut-il le trouver dans l'évolution des deux affections ? La maladie de Paget ne réalise pas toujours le tableau du sujet anthropoïde, et ne provoque pas dans tous les cas une généralisation de l'hypertrophie et des déformations des os. Nous avons vu, au contraire, qu'en dehors des cas typiques, il existe une foule de formes localisées, de formes frustes. Et alors le diagnostic est des plus hésitants. Pour peu qu'on ne retrouve pas d'antécé-

dents syphilitiques, on posera plutôt le diagnostic de maladie de Paget. C'est la radiographie qui donnera un appoint sérieux à la clinique ; elle montrera l'aspect ouaté caractéristique de l'ostéite déformante. Nous ne saurions trop insister sur la nécessité de radiographier les déformations osseuses, ce qui permettrait, dans bien des cas, un diagnostic précoce de l'ostéite de Paget.

En résumé, le diagnostic entre la syphilis osseuse et la maladie de Paget se heurte à des obstacles sérieux. Nous pensons que, s'il en est ainsi, c'est que ces deux affections sont très voisines, et nous montrerons dans notre étude étiologique comment la maladie de Paget nous semble être une manifestation, elle aussi, de la syphilis, et comment, malgré des différences souvent floues, elle s'apparente aux manifestations syphilitiques jusque-là classiques.

Etiologie et pathogénie

Il convient, pour avoir une idée nette de la question, de suivre dans l'ordre chronologique l'apparition des diverses théories émises sur l'étiologie de la maladie de Paget.

HYPOTHÈSE DE L'INFLAMMATION CHRONIQUE

Sir James Paget, s'appuyant sur l'opinion de Butlin, qui pratiqua un examen histologique des os malades, décrit l'ostéite déformante, comme « une inflammation chronique des os ».

« Le processus de raréfaction, l'érosion des lamelles entourant les canaux de Havers, forment des cavités qui sont de véritables lacunes de Howship, si caractéristiques de l'inflammation. L'aspect du tissu occupant les canaux est absolument comparable au tissu que l'on trouve dans les espaces d'un os enflammé (1). »

Mais quelle est la cause de cette inflammation chronique ? Paget, et surtout Lunn, invoquent la goutte. Mais Paget était frappé de la fréquence des cancers

(1) *Médico-chirurgical Society transactions*, t. LX.

dans les examens anatomiques ; sur six autopsies, il trouva cinq fois le néoplasme.

Plus tard, Packard remarque un sarcome du frontal chez un malade atteint d'ostéite déformante ; à ce propos, il repousse l'idée du cancer dans l'étiologie de la maladie de Paget. L'ostéite déformante, dit-il, se montre chez les vieillards, rien d'étonnant à ce que le cancer coïncide parfois avec elle. Le néoplasme n'est pas la cause de la maladie, mais au contraire les lésions osseuses créent un terrain favorable au cancer. Comme le suggère Ménétrier, le cancer des os naîtrait de l'ostéite, comme le cancer de l'estomac complique une gastrite chronique.

J. Hutchinson pense qu'il s'agit d'une véritable maladie infectieuse ; à cela, on objecte l'évolution lente et progressive de l'ostéite. D'après Fréchou, une telle objection n'est pas fondée, car c'est là un caractère de l'hérédo-syphilis, dont la nature infectieuse est bien établie. Cette hypothèse de la nature infectieuse de l'inflammation des os pagétiques doit être retenue.

HYPOTHÈSE D'UNE OSTÉITE RHUMATISMALE CHRONIQUE

Elle fut soutenue par Lancereaux dans son *Traité de l'Herpétisme* (1883), puis Huchard et Binet l'appuyèrent. Trois arguments semblaient fortifier cette théorie :

1° Présence à côté de l'ostéite déformante de lésions articulaires. Mais ces lésions articulaires sont rarement signalées en réalité. Les ostéites semblent résulter de l'extension aux surfaces articulaires d'un processus primitivement osseux (Fréchou) ; seules, en

effet, les articulations en rapport avec les os altérés sont le siège des lésions.

Les douleurs restent localisées aux os atteints, sans gagner progressivement d'autres segments osseux comme dans le rhumatisme chronique.

De plus, le rhumatisme des petites articulations n'est pas retrouvé.

Chez certains rhumatisants chroniques, apparition des déformations osseuses. Mais ces déformations se différencient, nous l'avons vu, des hyperostoses pagétiques par des caractères fermes.

3° Le dernier point concerne l'hérédité des pagétiques. On retrouve souvent chez eux des affections appartenant au même groupe morbide que le rhumatisme, en particulier la goutte, les migraines, l'athérome, relevant de l'arthritisme (herpétisme de Lancereaux). Mais il ne suffit pas, croyons-nous, qu'un pagétique soit de souche goutteuse, pour que la maladie osseuse soit d'origine arthritique. « A ce compte, il n'y aurait plus en France, ni en Angleterre, un seul sujet âgé de 50 ans, dont toutes les indispositions ne devraient être mises sur le compte de l'arthritisme. » (Thibierge.)

HYPOTHÈSE MALACIQUE

Se basant sur le ramollissement des os constaté dans quelques autopsies, Vincent, en 1884, avança une opinion nouvelle : l'ostéite déformante ne serait qu'une ostéomalacie atténuée ; des hyperostoses secondaires constitueraient le mode de guérison de la maladie. Le diagnostic clinique nous a prouvé qu'il

n'existe aucune analogie entre l'ostéomalacie et la maladie de Paget. L'étude anatomique ne décèle le ramollissement que dans de rares autopsies. La radiographie a fait définitivement justice de cette théorie.

HYPOTHÈSE D'UNE ENTITÉ MORBIDE

Thibierge (1890) n'hésite pas à affirmer que la maladie de Paget est une maladie véritable. « Elle mérite de rester séparée des autres affections du système osseux. » L'ostéite déformante a une individualité manifeste, nous n'en doutons pas ; mais seule la nature intime de la maladie bien définie permettrait de détacher la maladie de Paget du cadre des autres maladies osseuses. Serait-elle une entité morbide qu'il faudrait, en effet, en découvrir l'agent, microbe ou facteur d'intoxication ou de déformation.

HYPOTHÈSE DE L'ORIGINE TROPHO-NÉVROTIQUE

L'attention du côté du système nerveux fut attirée par Gilles de la Tourette et Marinesco à la suite de leurs découvertes à l'autopsie de quelques pagétiques. Ils avaient, en effet, constaté des altérations des cordons postérieurs de la moelle et de la zone radiculaire postérieure. Tout en réclamant de nouveaux faits, ils songèrent à une lésion primitive du système nerveux, tout au moins de la moelle, comme cause de la dystrophie osseuse. L. Lévi (1897) alla contre cette hypothèse. De l'autopsie de la moelle de son sujet, il conclut à une sclérose médullaire pseudo-systématisée, d'origine vasculaire, ayant les caractères des lésions de la moelle sénile. L. Lévi se refusa donc à éta-

blir une relation entre ces altérations médullaires et la maladie de Paget.

Dans la suite, Hudelo et Heitz, P. Marie, retrouvèrent les lésions non systématisées décrites par Lévi, et abondèrent dans son sens.

Cette théorie de la trophonévrose est abandonnée.

HYPOTHÈSE DE L'INTOXICATION ACIDE

Elle ne tient pas plus que la précédente. C'est Œttinger et Agasse Lafont qui la mirent en avant. Ils avaient été frappés de la fréquence de l'ostéite déformante chez des ouvriers intoxiqués de façon chronique par les acides minéraux, tels des blanchisseurs, des peintres, des ouvriers en papiers peints, des mégissiers, des chapeliers. Sans vouloir nier l'action que peuvent avoir ces acides, on ne peut voir là autre chose qu'un facteur de second plan.

HYPOTHÈSE DE LA LÉSION D'UNE GLANDE VASCULAIRE SANGUINE

Elle fut proposée, en 1893, par Labadie-Lagrave, qui l'appuyait sur un rapprochement entre la maladie de Paget et l'acromégalie. Mais, à l'examen anatomique, on ne retrouve pas de lésions, ni de l'hypophyse, ni du corps thyroïde, ni des glandes surrénales. Palmgreen cite cependant trois cas où la thyroïde et l'hypophyse étaient indéniablement lésées. D'après Achard, « l'altération de l'hypophyse ne doit pas être tenue pour négligeable dans l'appréciation des facteurs pathogéniques de la maladie ». Il est fort admissible, en effet, que c'est par l'intermédiaire

d'une glande à sécrétion interne que l'agent de la maladie de Paget agit sur l'architecture osseuse.

Actuellement, il ne reste plus en présence que deux théories : la théorie artérielle et la théorie syphilitique.

HYPOTHÈSE DE L'ARTÉRITE

Elle a d'abord été émise par Bécère, en 1901. Cet auteur avait constaté, par la radiographie, chez le malade de Gaillard, une calcification prononcée de toutes les artères des membres. L'artère nourricière de l'os, devenue scléreuse, entraînerait un trouble de la nutrition osseuse, et des lésions osseuses s'ensuivraient. Bécère se basait aussi sur la localisation du processus déformant osseux pour étayer son opinion. Certains os de la main étant seuls boursoufflés et opaques, il en concluait que l'artère nourricière de tel ou tel métacarpien, ou de telle ou telle phalange, était infiltrée de sels calcaires, sans lésion de l'artère nourricière de l'os voisin. Ainsi s'expliquait l'irrégularité des lésions.

Hudelo et Heitz confirmèrent cette théorie.

Il est très exact qu'en dépouillant les observations des pagétiques, on trouve fréquemment l'artério-sclérose. Léri déclare que l'artério-sclérose généralisée ou localisée serait à peu près constante chez les pagétiques. Nous avons cité le cas où il a vu tout un arbre artériel calcifié, aorte, iliaque et jusqu'à la pédieuse.

Cette théorie, basée sur la coïncidence fréquente des lésions artérielles et de l'ostéite déformante, apparaît donc très séduisante. Léri étend d'ailleurs la

conception de Bécclère. Il ne s'agit plus, pour lui, d'artério-sclérose, mais d'artérite chronique en général. Toute infection susceptible d'altérer les artères, entre autres la syphilis, pourrait déterminer une maladie de Paget, par l'intermédiaire de cette artérite. Pour Léri, la maladie de Paget n'aurait que la valeur d'un syndrome lié à une lésion primitivement ou secondairement vasculaire.

Cette théorie de l'artérite se heurte à des objections sérieuses :

1° L'argument contre la théorie du cancer est ici encore valable. Rien d'étonnant à ce que, dans une maladie affectant surtout des vieillards, on trouve si souvent l'artério-sclérose, apanage d'un âge avancé.

2° Si l'artério-sclérose est pour ainsi dire « monnaie courante », l'ostéite de Paget est plutôt une pièce rare.

3° Rien ne prouve que l'artério-sclérose, même intense, lorsqu'elle coexiste avec la maladie de Paget, ait été antérieure au début réel de l'ostéite. De plus, dans de nombreux cas, pas de sclérose artérielle.

En effet, chez aucun des malades où l'ostéite est apparue assez précocement, on ne décèle d'artério-sclérose.

4° Alors que l'artério-sclérose évolue d'une façon continue, la maladie de Paget réalise son tableau clinique par des poussées successives. Comment expliquer alors les gonflements douloureux ?

5° Dans certains cas, l'hypothèse de trouble de nutrition résultant des lésions artérielles ne vaut pas.

Palmgreen, chez un pagétique, voit le 5^e métacar-

prien lésé, alors que les autres os dépendant du domaine vasculaire de la cubitale calcifiée ne présente aucun indice d'altération. Notre malade (obs. II) a des artères souples à la main, une aorte normale.

6° La maladie de Paget, avec son individualité clinique, anatomo et histopathologique, aussi bien que radiologique, n'a rien d'une réaction banale.

HYPOTHÈSE DE L'HÉRÉDO-SYPHILIS

Après la critique de ces théories pathogéniques, il nous faut revenir à la théorie la plus plausible, celle de l'inflammation chronique des os (Paget). J. Hutchinson rétrécit le champ des suppositions en parlant d'infection, sans en définir la nature.

Lannelongue, en 1903, posa la question des rapports de l'hérédo-syphilis et de la maladie de Paget. A la suite de son argumentation, il soutint que l'infection en cause dans l'ostéite déformante est l'infection syphilitique et que la maladie de Paget est une de ses manifestations héréditaires tout à fait tardives.

Des adolescents hérédo-syphilitiques, d'après Lannelongue, ont des accidents osseux. Ces accidents cessent et semblent guéris. Ces malades travaillent ; souvent leur métier est fatigant. Ils ont des douleurs et leurs os se déforment progressivement ; ils se présentent avec la maladie de Paget typique. C'est, en somme, l'hérédo-syphilis osseuse des adultes et des vieillards (Bridoux).

Voici d'ailleurs le texte de Lannelongue :

« A chacune des époques de la vie de l'homme, l'hérédo-syphilis semble imprimer au squelette une mo-

dalité pathologique différente des formes habituelles de la syphilis contractée. Chez l'enfant et l'adolescent, elle déforme les os pendant la croissance ; chez l'adulte et le vieillard, elle semble aboutir à une forme d'ostéite désignée sous le nom de maladie de Paget, tandis que, par d'autres aspects, elle rappelle les phénomènes propres aux ostéites héréditaires des adolescents. »

« L'ostéite déformante pourrait être la première manifestation d'une syphilis héréditaire tout à fait attardée. »

Lannelongue basait son argumentation sur l'étude clinique. La même année, 1903, Fournier soutenait de son autorité la théorie de l'hérédo-syphilis.

Il mettait en regard le tableau symptomatique des ostéopathies relevant de l'hérédo-syphilis et celui relevant de la maladie de Paget. La note spéciale de l'affection hérédo-syphilitique, disait-il, consiste dans les cinq caractères suivants :

1° Ostéopathies à prédilection particulière pour certains os ; tels les os longs, et surtout le tibia, « véritable siège d'élection » pour elles ;

2° Ostéopathies très généralement multiples ;

3° Ostéopathies annoncées habituellement par des douleurs plus ou moins vives ;

4° Ostéopathies remarquables par leur ampleur de développement, et leur caractère « massif », réalisées par de véritables hyperostoses affectant tout un segment d'os, et même presque tout un os ;

5° Donc, ostéopathies déformantes par excellence, bosselant un os, le modifiant comme direction géné-

rale, l'incurvant, en un mot le rendant absolument différent de sa forme typique.

Et Fournier insistait en particulier sur les modifications du tibia.

Le tibia s'incurve ou semble s'incurver suivant son plan antéro-postérieur, et s'aplatit ou semble s'aplatir sur ses faces latérales. D'où un aspect tout à fait pathognomonique de l'os ainsi modifié, appelé par Lannelongue tibia « en fourreau de sabre ».

On retrouve toutes ces particularités dominantes dans les ostéopathies de la maladie de Paget :

1° Même prédilection sur certains os, et surtout sur le tibia « os chéri par excellence du type Paget » ;

2° Même tendance à la multiplication habituelle des lésions ;

3° Stade douloureux prémonitoire très fréquent ;

4° Et surtout, même tendance au caractère massif, souvent beaucoup plus prononcé, des lésions ;

5° Même importance des déformations, en particulier pour le tibia.

D'où bien des traits de premier ordre communs à l'une et l'autre maladie.

Si l'analogie clinique est frappante, ajoutait Fournier, la démonstration de la maladie de Paget, résultat de l'hérédo-syphilis, ne peut encore être réalisée à coup sûr. Elle ne le sera scientifiquement que le jour où l'on sera en possession d'un groupe de faits répondant au schéma suivant :

D'abord l'observation d'un malade atteint d'ostéite de Paget ;

Et par ailleurs, chez ce malade, on trouvera des antécédents hérédo-syphilitiques incontestables.

Pour étayer sa communication, Fournier présentait deux frères : l'un d'eux était atteint d'ostéopathies dues à la syphilis héréditaire ; l'autre avait une maladie de Paget. Le premier était âgé de 39 ans, le second de 52 ans.

C'était là une observation de valeur pour donner sinon une certitude, du moins une présomption de l'origine hérédo-syphilitique de cette déformation.

A partir de cette communication, les cliniciens fouillèrent les antécédents héréditaires, et de plus les antécédents personnels des pagétiques pour y déceler la syphilis.

En mai 1903, Ménétrier et Gauckler rapportent deux cas de maladie de Paget où la spécificité est nettement en cause. Nous citons d'ailleurs ces observations plus loin. Tout en remarquant l'impossibilité de reconnaître les lésions artérielles et l'analogie de la maladie de Paget avec les scléroses viscérales, ces auteurs ne voient pas là de quoi suffire à une explication pathogénique. Ils sont surtout frappés de la notion étiologique chez les deux malades, de l'existence de la syphilis, syphilis d'ancienne date chez l'un et chez l'autre. Et ils inclinent fortement à penser que les lésions hypertrophiques des os relèvent de l'influence spécifique. Ils n'allaient pas jusqu'à poser la nature syphilitique de l'affection. Ils faisaient entrer la maladie dans le cadre des affections parasymphilitiques. Ainsi, non seulement la syphilis héréditaire, mais encore la syphilis acquise doivent être incriminées dans la pathogénie de l'ostéite déformante.

Peu après, Fréchou, dans sa thèse inspirée par Lan-

nelongue, compare d'une façon très approfondie l'héredo-syphilis et la maladie de Paget, et insiste sur les similitudes non seulement cliniques, mais encore anatomo-pathologiques des deux affections. D'après lui, l'ostéite raréfiante et condensante doit être classée dans les manifestations syphilitiques proprement dites.

De plus en plus, on recherche la syphilis chez les pagétiques, et on la trouve. En particulier, les auteurs versèrent au débat des observations de syphilis nerveuse coexistant avec la maladie de Paget.

Chartier et Descomps (Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1907), présentent une femme de 55 ans, tabétique, avec paralysie oculaire et début d'atrophie optique. La maladie de Paget s'était développée dans la dixième année de l'affection nerveuse; elle s'était localisée au tibia. En 1921, Babonneix et Denoyelle signalent un pagétique chez lequel, aux déformations osseuses, s'associent, d'une part, de l'aortite, d'autre part, une certaine lenteur des réflexes pupillaires.

Claude et Oury, en 1922, décrivent une malade de 17 ans, avec réaction de Bordet-Wassermann positive dans le sang et atteinte de maladie de Paget. Les déformations osseuses avaient précédé le tabès.

Au même moment, Guillaïn signale un tabétique de 65 ans, atteint d'ostéite déformante. Les signes de tabès sont discrets; la réaction de Wassermann est positive dans le sérum sanguin.

Pierre-Mathieu Weill et Azoulay (1924), dont nous reproduisons l'observation, présentent une malade atteinte de maladie osseuse de Paget, de gomme sy-

philitique du maxillaire, d'aortite et de tabès. De plus, la réaction de Bordet-Wassermann était très positive. Ils constatèrent, par ailleurs, chez leur malade, une certaine dystrophie osseuse héréditaire. Dans ce cas, l'imprégnation syphilitique de la malade est très marquée. Et l'on ne peut s'empêcher d'admettre que la syphilis a joué un rôle important dans la localisation osseuse. Cependant, P.-M. Weil n'admet pas l'analogie entre les déformations osseuses pagétiques et les altérations de la syphilis osseuse. Il se refuse à admettre la nature exclusivement syphilitique de la maladie de Paget ; il est plutôt enclin à penser à l'intermédiaire d'un facteur vasculaire, glandulaire ou autre. Il fait remarquer que le treponema pertenuë, agent du pian, donne une ostéite pianique ou goundon, très voisine de l'ostéite pagétique. En un mot, pour P.-M. Weill, la maladie de Paget est un syndrome pouvant relever de causes très variées, de la syphilis comme d'autres infections.

Guillain, en 1925, relate l'observation d'un malade tabétique, âgé de 53 ans, atteint depuis 1919, ne se souvenant d'aucun antécédent spécifique, ayant présenté une fracture spontanée, et atteint d'une maladie de Paget typique. Nous exposons cette observation tout au long au cours de ce travail.

A. Marie présente à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris trois pièces d'hyperostose crânienne du type Paget, provenant de déments syphilitiques de l'asile de Villejuif.

A la même séance, Etienne étudie un enfant de 6 ans atteint de déformations pagétiques des tibias.

Les déformations avaient débuté à 3 ans, au moment où évoluait une stomatite. L'enfant présentait de plus un ulcère syphilitique tertiaire.

L'observation que nous avons relevée dans le service du Professeur Pic contribue elle aussi à la notion de l'étiologie syphilitique de la maladie de Paget. L'histoire de la malade nous apprend qu'elle avait eu deux enfants qui sont encore actuellement en bonne santé. Vers 42 ans, cette femme est tombée malade d'une affection indéterminée, et elle a accouché prématurément d'un fœtus macéré. De plus, des renseignements paramédicaux nous confirment ce que la logique nous suggère. Il est, en effet, presque certain qu'entre sa deuxième et sa troisième grossesse, la malade a été infectée par le tréponéma ; à cette époque, elle a eu d'ailleurs des angines persistantes, soignées avec des pilules peut-être à base de mercure. Certains membres de sa famille ont révélé que la malade, après ses deux premiers accouchements et la mort de son mari, a été en relations avec un homme qui a sans doute été la source de l'infection syphilitique. Notre observation nous paraît, par conséquent, devoir être rangée à côté de celles qui tendent à faire jouer à la syphilis acquise un rôle de premier plan dans la maladie de Paget.

La théorie de Lannelongue s'élargit donc. Outre la syphilis héréditaire, il faut compter avec la syphilis acquise à l'origine de la maladie de Paget. Mais, venant aider les arguments cliniques, une méthode d'information précieuse, la réaction de Bordet-Wassermann révèle souvent, chez les pagétiques, une syphi-

lis que les commémoratifs et la recherche des stigmates ne permettaient pas de soupçonner. Par ailleurs furent publiés les résultats du traitement de la maladie de Paget par la médication antisypilitique.

C'est en 1913 que Henri Dufour et Bertin Mourot présentèrent la malade qui fait l'objet de notre observation n° IX. Dans les antécédents, aucune trace de syphilis, aucun stigmate. La réaction de Wassermann dans le sang se montra absolument positive. Malgré l'âge avancé de cette femme, 80 ans, un traitement par injections intraveineuses, de néo-salvarsan, fut mis en œuvre. Le résultat fut des plus favorables. Les douleurs des membres disparurent. La malade put se remettre à marcher. H. Dufour concluait, d'après cet argument sérologique et thérapeutique, à l'étiologie sypilitique de la maladie de Paget.

Puis Souques et Pasteur-Valléry Radot (1913) recherchent systématiquement les réactions de Bordet-Wassermann dans 12 cas de maladie de Paget ; ils trouvent le Wassermann 5 fois positif, 9 fois négatif. Khoury, chez un pagétique de 18 ans, trouve une réaction de Wassermann positive. Lesné en cite un autre cas. Sicard et Laplane, rapportant un cas d'hémicraniose au cours d'une maladie de Paget, obtiennent une réaction de Wassermann négative, malgré l'existence certaine d'un chancre (1923). D'autres observations suivirent, avec positivité de Wassermann : Pasteur-Valléry Radot, P.-M. Weill, Vedel et Puech, Guillaïn.

Dans nos deux observations personnelles, la réaction de Bordet-Wassermann est positive, et c'est à

notre avis, un appoint de plus à la théorie syphilitique.

Il va sans dire que la réaction de Wassermann n'est pas toujours trouvée positive, tant s'en faut. Mais de là à dénier toute valeur à la réaction de Wassermann comme argument en faveur de la nature syphilitique de la maladie de Paget, il y a un grand pas. Comme nous le verrons plus loin, Léri et Thibierge s'avancent beaucoup en infirmant l'importance de cette réaction.

S'ajoutant aux résultats thérapeutiques déjà signalés, vient une très belle observation de Jacquet. Un traitement intensif institué fit diminuer les douleurs dans les membres, l'hyperthermie locale ; de plus, le gonflement tibial s'apaisa ; Jacquet nous fait assister à la rétrocession d'une poussée évolutive de maladie de Paget. Cette observation est consignée à la suite de nos observations personnelles (obs. V).

En résumé, la théorie de la nature syphilitique de la maladie de Paget est actuellement édifiée sur trois arguments : clinique, thérapeutique et sérologique.

Des objections en apparence très sérieuses ont tendu à ébranler ces bases. Nous allons maintenant les étudier et les discuter.

1. — Argument thérapeutique

La médication antisyphilitique a une action sur la maladie de Paget. Lannelongue, Jacquet, Gaucher (1904), Ménétrier, Labadie-Lagrave, citent des cas d'amélioration et même de guérison par le traitement spécifique.

Le traitement agit surtout sur les phénomènes douloureux ; ceux-ci diminuent très souvent et même disparaissent complètement. D'après Lannelongue, 4 pagétiques sur 10 ont été améliorés par l'iode. L'un d'eux a vu sa cuisse diminuer de 5 centimètres de circonférence. Henri Dufour et Bertin-Mouroto, en 1913, présentent une malade atteinte d'ostéite déformante ; ils lui avaient fait suivre une cure d'injection de néo-salvarsan qui, rapidement, amena la disparition des douleurs des membres, et permit une marche devenue impossible. Le tissu osseux lui-même ne subit aucune modification ni en bien ni en mal.

Lesné obtint de même une action par le traitement mercuriel ; les douleurs s'atténuèrent, sans que les déformations ne soient influencées. Pasteur-Vallery Radot, en 1921, signale les bons résultats d'une thérapeutique mercurielle et arsenicale.

A ces faits, Thibierge et Léri objectent les nombreux cas de maladie de Paget qui ne subissent aucune rétrocession des hyperostoses.

Si le traitement spécifique ne donne souvent aucun résultat curatif apparent, c'est que ce traitement est mis en œuvre bien des années après le début des troubles osseux. Les lésions sont confirmées. S'il ne faut pas compter alors guérir les lésions existantes, il est possible d'enrayer la marche de la maladie. Il en est de même pour le tabès : le névraxe est souvent atteint depuis longtemps au début du traitement ; celui-ci ne peut, bien entendu, agir sur la sclérose déjà constituée, et, par conséquent, modifier les signes cliniques qui en dépendent ; mais il suspend le proces-

sus syphilitique, et prévient l'apparition de nouveaux symptômes.

D'autre part, si l'on examine la manière dont on a conduit le traitement spécifique dans les cas d'ostéite déformante, on constate que le traitement a été appliqué le plus souvent d'une façon timide et insuffisante. Deux ou trois mois de traitement ne peuvent suffire à enrayer un processus qui évolue depuis dix, vingt, trente ans ou même plus. Pour juger d'un résultat thérapeutique dans une affection comme la maladie de Paget, il faut avoir derrière soi une épreuve de plusieurs années de traitement. Lorsque ce dernier a été court, mais intensif (cas de Labadie-Lagrave, de Jacquet), les résultats ont été remarquables, et les améliorations rapides.

Pour nous résumer, disons que du jour où le diagnostic de l'ostéite déformante sera posé d'une façon plus précoce par un clinicien averti et où le traitement antisypilitique, mis en œuvre aussitôt, et conduit énergiquement, les troubles dépistés seront jugulés et l'on ne verra plus d'hyperostoses massives.

2. — Argument sérologique

Nous avons signalé les nombreux cas où la réaction de Bordet-Wassermann fut trouvée positive chez des pagétiques. Léri et Pierre-Mathieu Weill, dans une statistique, rassemblent les observations de réactions positives. Au total, le Wassermann a été positif 16 fois et négatif 40 fois sur 56 cas.

Les proportions sont donc de 28,6 % pour la réaction positive et 71,1 % pour la négative.

Ces chiffres suffisent à montrer la fréquence de la positivité du Wassermann, sans ériger naturellement en principe que la réaction sérologique est toujours positive chez les pagétiques.

Thibierge et Léri contestent la valeur de cette statistique. Les résultats sont faussés, d'après eux, parce que les auteurs publient les cas avec séro-réaction positive et négligent de mentionner les séro-réactions négatives.

C'est là une objection de faible valeur, car la maladie de Paget, bien que diagnostiquée de plus en plus, reste malgré tout une maladie rare. Et en général la plupart des observations d'ostéite déformante sont publiées sans tenir compte exclusivement des recherches étiologiques.

Une seconde objection serait plus justifiée : le nombre de réactions positives serait trop faible par rapport à celui des réactions négatives.

Certes, la proportion de séro-réactions positives est loin de la proportion observée dans des affections certainement syphilitiques, comme le tabès.

Mais la réaction de Wassermann, comme on sait, lorsqu'elle est négative, ne témoigne pas toujours de l'intégrité de l'organisme vis-à-vis de la spécificité. Nombre de syphilitiques se présentent avec une réaction de Wassermann négative. En ce qui concerne les pagétiques, que de cas où le Bordet-Wassermann a été négatif, malgré une spécificité certaine. Tel le malade de Sicard, atteint d'hyperostose crânienne

pagétique. Malgré un chancre syphilitique, la réaction de Wassermann était négative. Dans un cas de Babonneix, où le malade avait également une séro-réaction négative, l'infection syphilitique remontait à une date très éloignée.

Il est de plus une notion courante en matière sérologique : c'est la variabilité de la réaction de Wassermann, suivant les étapes de la vie d'un syphilitique.

La réaction de Wassermann, aussi bien dans la maladie de Paget que dans le tabès, peut être positive lors d'une poussée évolutive et négative à d'autres périodes parfois d'une durée très longue. Ainsi chez le malade de Guillain, à la fois atteint de tabès et d'ostéite déformante, la réaction de Wassermann se montra à deux reprises négative dans le sérum sanguin, alors qu'elle avait été positive trois ans auparavant dans le liquide céphalo-rachidien. Et cependant, comme dit Guillain, il ne viendrait à aucun neurologue l'idée de nier l'origine syphilitique du tabès chez le malade en question, parce qu'actuellement la réaction de Bordet-Wassermann est négative dans son sérum sanguin.

Les deux cas de Pic et de Patel que nous ajoutons à la liste des séro-réactions positives dans la maladie de Paget, témoignent, selon nous, d'une infection syphilitique acquise. Chez la femme de notre observation II la syphilis semble d'après les antécédents avoir été contractée entre la deuxième et la troisième grossesse; alors qu'elle avait eu jusque-là deux grossesses normales; elle fut infectée à ce moment et sa troi-

sième gestation se termina par l'accouchement prématuré d'un fœtus macéré.

Le cas du Professeur Patel est plus discutable, car le pagétique est de plus un paludéen, et la réaction de Wassermann peut devoir sa positivité au paludisme comme à la syphilis.

Nous pensons donc que la réaction de Bordet-Wassermann reste un précieux argument en faveur de l'étiologie syphilitique de la maladie de Paget. Il est bien évident que plus les cas à réaction positive seront nombreux, plus la preuve sérologique s'affermira.

3. — **Argument clinique**

Même cet argument a été mis en doute.

Nous avons exposé la coexistence fréquente de manifestations syphilitiques avérées avec la maladie de Paget.

Nombreux sont les cas de tabes, d'aortite, d'ulcères syphilitiques, de gommes qui se développent en même temps qu'une maladie de Paget. Thibierge reproche aux auteurs à ce propos, comme pour la réaction de Wassermann, de ne publier que les cas aussi imprégnés de syphilis, et de délaisser les cas où la maladie de Paget est la seule manifestation pathologique.

A objection identique, réponse identique. Les cas d'ostéite déformante n'abondent pas au point de choisir systématiquement, pour une publication, telle observation plutôt que telle autre.

Par ailleurs, ne voir dans la coexistence de manifestations syphilitiques indubitables et de la maladie de Paget qu'une simple coïncidence, c'est pousser un peu trop loin le scepticisme. On a argué de l'absence d'antécédents nettement syphilitiques chez nombre de pagétiques. En particulier, il est souvent difficile de les retrouver chez des pagétiques hérédosyphilitiques et d'obtenir la preuve formelle de l'imprégnation spécifique. C'est là un fait indéniable. Et quiconque a essayé de retrouver chez les parents, par un interrogatoire même serré, la syphilis qu'ils ont transmise à leurs descendants sait bien les difficultés rencontrées alors par le clinicien. Quant à se fier aux renseignements fournis sur leur parents par des malades ayant dépassé en moyenne cinquante ans, c'est se complaire dans des recherches vaines.

Pourquoi, quelquefois, ne démasque-t-on pas l'hérédosyphilis ? Ne laisse-t-elle pas quelque empreinte ? Écoutons plutôt Fournier : « On peut être hérédosyphilitique et rester exposé à toutes les éventualités de la vérole, sans en porter aucune empreinte dystrophique. »

Lorsqu'il s'agit de syphilis acquise, les renseignements ne sont guère plus précis ni plus sûrs. Les patients ne sont vus parfois que cinq, dix ou même quarante ans après le début de leurs déformations. Ou bien ils ne se souviennent plus d'un chancre, ou d'une éruption qui a pu être discrète ; ou bien ils ont une pudeur inadmissible qui bride leurs réponses.

Sans trop s'appesantir sur la recherche d'antécédents souvent incertains, il vaut mieux remarquer

l'analogie d'évolution des manifestations osseuses syphilitiques et des phénomènes pagétiques. Lannelongue et Fournier avaient basé leur opinion sur les caractères cliniques de l'ostéite déformante, et nous avons montré combien était étrange la ressemblance entre l'allure clinique et la morphologie de l'os pagétique et de l'os syphilitique.

Que l'ostéite syphilitique soit une manifestation tardive héréditaire ou la conséquence d'une infection acquise, les caractères en sont les mêmes, ceci est prouvé et ne doit pas nous retenir.

En 1896, à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, Gangolphe, s'informant des changements de structure trouvés par le Professeur Pic à l'examen du squelette de son malade, disait : « Ces lésions ressemblent beaucoup à celles de la syphilis osseuse, mais, dans cette dernière, il n'y a pas d'incurvation des os. » En 1914, à propos de la communication de Leclerc, il affirmait par contre que les analogies anatomiques étaient grossières. Pour lui l'ostéite de Paget ne relevait pas de la syphilis.

Pour cette réfutation de la théorie syphilitique, il se basait sur les différences anatomo-pathologiques suivantes :

a) 1. Dans l'ostéite de Paget, il s'agit d'un processus hyperostosant.

2. Dans la syphilis acquise ou héréditaire, il y a la marque d'un processus de destruction.

b) 1. Dans la maladie de Paget, les os se courbent sans se fracturer.

2. Dans la syphilis ils se fracturent sans se courber.

Thibierge reprend les arguments anatomo-pathologiques de Gangolphe, et insiste sur la différence entre le tibia en fourreau de Lannelongue et le tibia de Paget. Selon lui, un abîme les sépare. Le tibia de Lannelongue est gros et convexe en avant; celui de Paget est gros aussi, convexe en avant aussi, mais plus encore convexe en dehors.

Et surtout, le tibia de Lannelongue s'est accru grâce à des productions osseuses accumulées à la surface de l'os, sur la face antérieure principalement. Le tibia de Paget est augmenté de volume dans toute son étendue et toute sa circonférence. Le tibia Lannelongue est rendu convexe par la néoproduction osseuse en surface; le tibia Paget est convexe parce qu'il s'est incurvé par un manque de résistance.

Le tibia hérédo-syphilitique conserve sa longueur; celui de Paget infléchi est devenu plus court.

Cette différenciation des deux tibias semble solide, mais ne résiste guère à une critique un peu serrée.

Il ne faut pas oublier en effet que, si le processus hyperostosant est le caractère le plus frappant de la maladie de Paget, il y a, associé, un processus de raréfaction analogue à celui de l'ostéite syphilitique. Il arrive même que ce processus de raréfaction prenne le pas sur le processus de néoformation osseuse. Tels les cas de Gombault, Moizard et Bourges, A. Pic.

L'étude microscopique vient à l'encontre des critiques de Gangolphe. Ménétrier a bien fait remarquer que les altérations observées au microscope dans l'ostéite déformante étaient les mêmes que celles dé-

crites par Cornil dans l'ostéite raréfiante syphilitique.

Voici quelles étaient les conclusions de Cornil à propos des altérations syphilitiques :

1) Un retour à l'état embryonnaire de la moelle des os et des cellules qui se trouvent entre l'os et le périoste.

2) Une substance osseuse ramollie, érodée, détruite par places, à la surface interne des cavités de Havers.

3) Des canaux vasculaires plus larges qu'à l'état normal.

4) Des travées osseuses irrégulières ne présentant plus sur une section des lamelles osseuses à bords exactement parallèles, montrant des encoches hémisphériques ovalaires ou irrégulières au niveau desquelles les lamelles osseuses manquent absolument.

5) Ces encoches sont remplies de cellules rondes et petites et même, dans certains cas, par une ou deux grandes cellules mères à noyaux multiples.

6) Tous les canaux de Havers peuvent avoir des encoches et des pertes de substance plus ou moins grandes et certaines travées osseuses, détruites en quelque point, laissent communiquer un canal de Havers avec son voisin.

Or ce processus de raréfaction se retrouve dans l'ostéite déformante. Pour expliquer l'hypertrophie des os, Ménétrier, au lieu d'invoquer l'ostéite condensante, fait jouer un rôle primordial à la production surabondante de substance fondamentale intercellulaire. Sans aller jusqu'à affirmer que la résorption osseuse précède la prolifération, il attire l'attention sur « l'attaque du tissu osseux par des cellules jouant

le rôle d'ostéophages, cellules polygonales et cellules géantes à noyaux multiples, éléments connus comme doués de propriétés phagocytaires, parfois désignés sous le nom caractéristique d'ostéoclastes. Leur disposition en couronne autour des trabécules osseuses, les logettes, les encoches qu'elles se creusent dans le tissu qui paraît disparaître à leur contact et qui, en certains points, n'est plus représenté que par de minces vestiges, tous ces détails sont absolument démonstratifs. Il se forme ainsi des cavités aérolaires pourvues de vaisseaux qui sont évidemment d'anciens canaux de Havers agrandis par la résorption de leurs parois. » Ménétrier (in thèse Negellen).

Il est donc démontré que la raréfaction osseuse est loin d'être l'apanage de la syphilis et qu'on la retrouve dans la maladie de Paget.

Bien plus, le processus syphilitique n'est pas toujours destructeur, et se marque parfois par une hypertrophie. Et, même si on affirme que l'hyperostose syphilitique est plus localisée que l'hyperostose pagétique, il n'en reste pas moins que la syphilis donne des hypertrophies osseuses parfois intenses.

L'adage suivant lequel, dans la maladie de Paget, les os se courbent sans se fracturer, n'est pas solidement fondé. Nous n'en voulons pour preuves que les fractures constatées chez pagétique de Guillain, et celles, au nombre de trois, d'un malade de Meunier, déterminées par des causes minimes : une fois un bandagiste, en lui essayant un bas élastique, lui fractura le péroné.

L'os est, disent Gangolphe et Thibierge, courbé

réellement dans la maladie de Paget, tandis que l'incurvation du tibia syphilitique est due à une simple apposition osseuse sur la face antérieure de l'os, et n'est pas véritable. Mais il existe au Musée Dupuytren certains tibias hérédosyphilitiques tellement déformés qu'il est difficile d'admettre qu'il s'agit là de simple modification par apposition osseuse, et d'imaginer que l'axe de l'os est respecté dans tous les cas.

En 1889, Meneault a signalé cette courbure réelle des os syphilitiques, en se basant sur les pièces du Musée Dupuytren, sur un cas de Dupré (1888) et d'Heuilly (1889).

Reste un point sérieux à discuter. Les désordres osseux de la syphilis étant produits par l'évolution de gommes centrales, retrouve-t-on à l'autopsie des pagétiques du tissu gommeux ramolli? Si cette découverte avait été faite, nous n'aurions pas besoin de soulever si longtemps le problème, et la thèse de l'étiologie syphilitique de l'ostéite déformante serait pleinement démontrée. Il faut avouer que l'on n'a pas trouvé de gommes à l'examen des os des pagétiques.

Notre argumentation doit-elle alors s'écrouler de ce seul fait de l'absence de gommes? Nous ne le croyons pas. La suppuration osseuse résultant de la caséification des gommes est fréquente dans l'hérédosyphilis précoce; mais elle devient de plus en plus rare dans les phénomènes osseux de l'hérédosyphilis tardive. Les gommes n'aboutissent plus (Lannelongue). Il n'est donc pas nécessaire, pour dépister la trace de la syphilis, que le syphilome passe par tous

les degrés de l'évolution du processus destructif. Le travail de sclérose médullaire osseuse jugule le processus gommeux et l'empêche d'arriver au ramollissement.

De plus, une remarque s'impose : l'ostéite déformante atteint des os dont la croissance est terminée, des os complètement formés. La maladie marche très lentement. Les gommes seront maîtrisées dès leur début par des hyperostoses massives et une sclérose cicatricielle généralisée.

En somme, l'on ne peut tenir grand compte de l'absence de gommes très nettes chez les pagétiques pour éloigner d'une de l'autre maladie de Paget et syphilis osseuse.

En dehors des caractères morphologiques et anatomiques, on a voulu accuser une démarcation entre la maladie de Paget et l'ostéopathie syphilitique en invoquant la date d'apparition et l'évolution de ces affections.

La syphilis à localisations multiples serait une maladie des jeunes ; la maladie de Paget apparaît à l'âge mûr ou même à un âge avancé. Mais comme nous l'avons montré, la maladie de Paget n'est pas toujours diagnostiquée après 50 ans. Elle débute parfois à 20 ans, 30 ans. Et même dans les cas où on ne la constate qu'à 50 ans, ses débuts ont eu lieu vingt ou trente ans auparavant. D'autre part, dans les cas de maladie de Paget, où intervient une syphilis acquise, il est évident que, si l'ostéite déformante résulte de l'infection syphilitique, les manifestations osseuses ne pourront se produire qu'après l'appari-

tion du chancre, et ce chancre peut être contracté assez tard. Cette objection basée sur un simple décalage des années ne suffit pas en clinique à fonder une démarcation entre deux affections si semblables par de nombreux autres points.

La radiographie apporte son aide à notre démonstration. Dans une observation d'Achard, à côté de l'opacité et de l'étendue des ostéites syphilitiques, on remarque en effet l'aspect ouaté de l'os pagétique.

Le fémur droit de notre malade présente à côté de l'aspect ouaté une zone d'opacification très nette et étendue d'une extrémité à l'autre du tibia sur le bord interne. De même l'épaississement de la table interne et l'opacité qui en résulte est très nette dans la radiographie du crâne reproduite dans notre travail.

Observations

OBSERVATION I

A. PIC et PIERY, (*in Revue d'Orthopédie*,) 1897

O... C..., lithographe, 58 ans.

Antécédents héréditaires : Père mort de fluxion de poitrine, après une courte maladie, à l'âge de 50 ans ; non alcoolique, très robuste. Mère morte à 50 ans après une courte maladie fébrile. Elle était très robuste également ; elle a eu 7 enfants, et pas de fausse couche.

1^{re} fille morte à 8 ans, d'affection indéterminée ;

2^{me} fille morte à 12 ans, d'affection également mécon-
nue ;

3^{me} garçon, mort à 33 ans, phthisique ; était alcoolique ;

4^{me} fille, âgée de 62 ans, bien portante, convulsions de l'enfance qui lui ont laissé l'atrophie de la parésie de la jambe droite ; mariée et a eu 6 enfants, dont 3 ou 4 sont morts, l'un entre autres de phthisie pulmonaire à 33 ans.

5^{me} Le malade ;

6^{me} sœur morte à 4 ou 5 ans d'affection indéterminée ;

7^{me} fille morte à 26 ans, d'affection indéterminée ; mariée, a eu 2 enfants morts en bas âge.

Antécédents personnels : Dans l'enfance, nombreuses maladies, fluxion de poitrine, pas de convulsions. Marié à 28 ans, a eu 2 enfants, l'aînée morte à 4 mois d'affection indéterminée, la cadette âgée de 28 ans, d'un tem-

pérablement délicat. Sa femme n'a jamais eu de fausse couche. Pas de syphilis, de rhumatisme, de goutte, d'impaludisme. Il a été grand buveur, mais a cessé depuis 6 ans ses excès de boisson.

Début de l'affection à l'âge de 48 ans, c'est-à-dire il y a 10 ans, par une faiblesse subite éprouvée dans les jambes un jour qu'il descendait l'escalier de la maison, la faiblesse persista et c'est à partir de la même époque, qu'il vit ses membres inférieurs s'incurver peu à peu sous lui en arc de cercle. A noter que le métier d'imprimeur lithographe du malade l'oblige à rester constamment debout. Pendant les 3 premières années, crampes douloureuses assez fréquentes disparaissant par le contact d'un objet glacé. La déformation des membres inférieurs a été en s'accroissant de jour en jour.

Aujourd'hui, on constate une incurvation considérable en arc de cercle à concavité interne des deux membres inférieurs. Dans la station verticale, le malade arrive à se tenir debout en croisant ces derniers en X, de telle sorte que le bord interne de chaque pied ne repose plus sur le sol. Le corps est penché en avant.

Examen des membres. — Les membres inférieurs sont particulièrement atteints. Les fémurs ont une double incurvation ; ils sont convexes à la fois en avant et en dehors. Il est difficile de se rendre compte s'ils sont hypertrophiés. Il n'en est pas de même des tibias et des péronés qui, outre la double incurvation de même sens que les fémurs, donnent l'aspect de deux colonnes massives qui viendraient prendre appui sur le tarse où elles se terminent d'ailleurs nettement. Pas d'hypertrophie, ni de déformation des extrémités, pieds et mains.

Contractions très marquées des muscles adducteurs empêchant le malade d'écarter les cuisses. Le maximum d'abduction est pour lui le contact des deux talons ; veut-on aller plus loin, la corde tendue des adducteurs s'y oppose et l'on provoque de la douleur. C'est même cette

contracture musculaire (limitée d'ailleurs aux muscles adducteurs) qui oblige le malade à croiser les deux membres inférieurs en X l'un devant l'autre, soit lorsqu'il veut se tenir debout, soit lorsqu'il veut marcher.

Mensuration des membres inférieurs. — Longueur de la jambe (de la pointe de la malléole interne à la tête du péroné) : 38 cm.

Longueur de la cuisse (du bord supérieur du grand trochanter à la tête du péroné) : 38 cm.

Circonférence de la cuisse (à 13 cm. du bord supérieur de la rotule) : 35 cm.

Circonférence de la jambe (à 15 cm. de la pointe de la rotule) : 32 cm.

Les membres supérieurs sont normaux.

Diminution très notable de la taille depuis le début de l'affection. Aujourd'hui, 1 m. 46.

Examen du tronc : bassin normal.

Courbure du rachis assez notable à convexité dirigée en arrière, et au niveau des vertèbres dorsales. Le tronc et le cou sont, de ce fait, légèrement portés en avant. Côtes ni rapprochées, ni élargies ; à leur partie antérieure elles font une assez forte saillie. Le sternum n'est pas élargi. Thorax globuleux analogue à celui d'un emphysémateux ; il est bombé en haut et en avant, aplati latéralement.

Le thorax est mobile pendant la respiration, qui ne présente pas le type diaphragmatique. Ventre saillant et globuleux.

Pas d'hypertrophie des apophyses épineuses des vertèbres, pas d'hypertrophie des crêtes de l'omoplate, pas d'élargissement des clavicules.

Examen de la tête. — Visage maigre. Saillie des deux régions temporales, des arcades sourcilières et surtout des os malaires qui sont notablement hypertrophiés. Front élargi et bombé.

Maxillaire inférieur normal. Peu d'asymétrie crânienne et faciale. Adhérence des lobules de l'oreille.

Pas de signes de compression cérébrale : ni maux de tête, ni vertiges, ni vomissements. Pas de douleur des os du crâne. De temps à autre, sensation de piquûre assez forte à la racine des cheveux. Symétrie de toutes les lésions précédentes.

Pas de troubles trophiques. Pas de déformation des ongles, pas de nodosités aux doigts, pas d'hyperostoses.

Force musculaire diminuée surtout aux membres inférieurs ; au membre supérieur droit également, qui ne donne que 15 au dynamomètre ; à gauche, 30.

Troubles fonctionnels. — La marche devient de jour en jour plus difficile, malgré les béquilles dont fait usage le malade. Il ne peut plus porter une jambe devant l'autre, par suite de la difficulté de leur décroisement et transporte en masse ses deux jambes à la fois, en prenant point d'appui sur ses béquilles.

Sensibilité normale sous ses trois formes : tactile, thermique, à la douleur.

Réflexes tendineux. — Notable exagération des réflexes rotuliens, sans trépidation épileptoïde. Pas d'exagération des réflexes des membres supérieurs. Vue, odorat et ouïe normaux..

Cœur. — Un peu d'éclat du second bruit, pas de palpitations

Poumons normaux, faiblesse du murmure respiratoire ; pas d'autres signes d'emphysème.

Digestions normales, appétit normal, pas de dilatation de l'estomac. Organes génitaux normalement conformés. Depuis un an, abolition du désir génital.

Organes urinaires. — Depuis deux à trois mois, envies fréquentes et impérieuses d'uriner. Souvent même le malade n'a pas le temps de se transporter aux cabinets d'aisance, il urine dans son pantalon. La nuit, il est obligé de se lever 3 ou 4 fois. Jamais de miction involontaire la nuit, pas de douleurs à la miction.



7 ans



20 ans

OBSERVATION II

On voit qu'à ces diverses périodes de sa vie, la malade ne présentait aucun signe des déformations qui l'atteignent actuellement.

Aucune cyphose ; les jambes sont absolument droites ; le crâne ne contraste pas avec la face.

Il semble qu'il y a trente ans, le malade ait eu une cystite : hématuries, rétention passagère d'urine.

Urines. — Ni sucre, ni albumine.

Œdème des jambes, au niveau des malléoles, quand vient le soir.

OBSERVATION II

Madame X..., âgée de 62 ans, entre dans le service de M. le Professeur Pic. avec le diagnostic de bronchite aiguë.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Père mort de vieillesse, à 80 ans.

Mère morte de bronchite, à 60 ans.

Deux sœurs en bonne santé.

Antécédents personnels. — Rougeole dans l'enfance.

Mariée ; deux enfants, actuellement vivants et bien portants.

Sa dernière grossesse s'est terminée par un accouchement prématuré ; elle-même aurait eu, peu avant, une bronchite tenace.

Son mari est mort, il y a vingt ans, de maladie de cœur (?)

En même temps, à l'âge de 42 ans, elle a pris elle-même une bronchite qui a évolué vers la chronicité.

Cinq ans après, c'est-à-dire à l'âge de 47 ans, apparition d'une déformation de la colonne vertébrale, qui s'accompagne de douleurs à caractère rhumatoïde. En même temps ou peu après, apparition des douleurs et des déformations des membres inférieurs, ayant abouti à l'état actuel.

Examen de la malade.

Membres inférieurs. — Les déformations les plus apparentes siègent au niveau des tibias, dont le volume, à la

palpation, paraît augmenté considérablement ; les faces présentent, à la palpation, des rugosités ; l'épaisseur de l'os est considérable ; la crête n'existe plus et est remplacée par une véritable face ; les jambes ont, par suite,



Madame X. . . Ostéite pagétique caractéristique. Aspect simiesque. Le membre inférieur droit est très arqué en avant et en dehors. Thorax en corps de violon.

la même épaisseur au-dessus des malléoles qu'au niveau des mollets ; la déformation donne à la jambe un aspect colonnaire, cylindrique ; cette déformation s'arrête au niveau des articulations tibio-tarsiennes : les pieds semblent normaux. Le tibia présente, d'autre part, une double courbure, à convexité antérieure et externe. Il paraît non seulement hyperostosé en masse et déformé, mais allongé, tandis que le péroné semble indemne. Les rotules

sont volumineuses. Les fémurs paraissent énormes, avec une double courbure à convexité antéro-externe ; les trochanters paraissent élargis et comme déjetés en dehors, probablement par un affaissement du col.



Madame X... On note la déformation du tibia droit, sa courbure à convexité externe.

Dans leur ensemble, les os des membres inférieurs ont une double courbure à convexité antérieure et extérieure, et forment, par leur juxtaposition, une parenthèse, les genoux étant écartés et les malléoles internes en contact (*genu varum double*).

Bassin. — Les os iliaques et leurs crêtes paraissent épaissies.

Thorax. — Les côtes n'offrent rien d'anormal.

Par contre, les deux clavicules sont énormes, leurs cour-

bures sont arrondies, il semble que ces os soient hyperostosés et augmentés de longueur, mais que, fixés à leurs extrémités, ils aient dû, augmentant de longueur, exagérer leurs courbures.



Madame X... Aspect du tibia droit vu de profil, forte hypertrophie de la jambe et courbure à convexité antérieure.

Colonne vertébrale. — La colonne vertébrale est tassée sur elle-même, avec une double courbure cyphoscoliotique très prononcée, d'où une bosse postérieure, une bosse antérieure par projection en avant de la pièce moyenne du sternum ; le thorax est très aplati transversalement, son diamètre antéro-postérieur étant augmenté ; c'est le thorax aplati, en corps de violon ; c'est dans l'ensemble, la double-bosse du Polichinelle classique.

Membres supérieurs. — Les bras, avant-bras et mains paraissent normaux comme forme et comme dimensions.

Extrémité céphalique. — A première vue, la tête paraît indemne ; cependant, à une palpation attentive, on s'aperçoit que les fosses temporales sont comblées, que les arcades sourcilières sont prononcées, que le crâne dans son ensemble est hyperostosé ; mais ce n'est qu'une nuance dont on ne s'aperçoit que parce qu'on la recherche.

Debout, la malade est d'une taille tellement réduite qu'elle semblerait atteinte de nanisme ; mais si l'on mesure les membres inférieurs et la colonne, en en suivant les courbures, on obtient, au total, une longueur très normale, la diminution de taille étant le fait des courbures rachidiennes, fémorales et tibio-péronières.

La marche est très pénible ; la malade n'avance qu'en projetant en avant son bassin alternativement d'un côté et de l'autre, et souvent ses pieds s'entrecroisent, d'où danger de chute.

Par ailleurs, la malade ne souffre pas.

La réaction de Bordet-Wassermann est positive dans le sérum sanguin.

Il s'agit, comme en témoigne cette observation d'une maladie osseuse de Paget typique. Mais un point particulier sur lequel il nous faut insister, c'est l'importance de la radiographie dans notre cas. L'aspect ouaté caractéristique de l'ostéite est très précoce, à telles enseignes que chez notre malade il est au moins aussi net au crâne où les altérations sont à peine marqués cliniquement, qu'aux tibias et aux fémurs, où la lésion est patente.

A un autre point de vue, le point de vue étiologique, notre observation offre quelque intérêt. Prenant à

partie la théorie la plus récente, d'après laquelle la maladie de Paget ne serait qu'un syndrome dû à la réaction d'un tissu troublé dans sa nutrition par une lésion vasculaire, nous ferons remarquer que rien dans l'étude de notre cas, ne nous permet de penser à une artérite : à 65 ans, notre malade a des artères souples à la main, invisibles à l'écran et à la radiographie, une aorte normale.

Par contre, la notion étiologique de syphilis paraît s'imposer. La malade a dans le sang une réaction de Wassermann très positive ; dans ses antécédents, on apprend qu'après deux grossesses parfaitement normales et après avoir eu deux enfants qui sont encore actuellement en excellente santé, elle est tombée malade, d'une maladie indéterminée, et a accouché prématurément d'un fœtus macéré. Il semble donc logique d'admettre qu'entre sa deuxième et troisième grossesse, elle a été infectée par le *spirocheta pallidum* ; à cette époque d'ailleurs elle a souffert d'angines persistantes, traitées par des pilules. L'infection syphilitique semble donc avoir été acquise et nous permet de ranger l'ostéite déformante de Paget, généralisée ou localisée, dans le cadre des ostéites syphilitiques.

Le traitement spécifique a été aussitôt mis en œuvre et nécessitera un temps prolongé pour amener quelque résultat, s'il peut toutefois encore agir sur des lésions aussi anciennes et sur la sclérose déjà fortement constituée.

OBSERVATION III

(Communication du Professeur PATEL, à la *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 10 décembre 1929).

Monsieur X..., 44 ans, célibataire.

Antécédents héréditaires et collatéraux. — Père mort de rhumatismes déformants.

Mère morte d'affection indéterminée.

Sœur bien portante.

Personne dans sa famille n'a de déformation osseuse.

Antécédents personnels. — A contracté le paludisme en Orient, où il a séjourné dix-huit mois ; il nie la syphilis, mais la réaction de Bordet-Wassermann est très positive.

Il entre dans le service du Professeur Patel pour une chute sans gravité sur la hanche gauche, et pour des douleurs du membre inférieur gauche paraissant siéger dans le domaine du sciatique.

Examen. — Son examen présente les particularités suivantes :

L'attention fut tout d'abord attirée par une courbure anormale et un épaissement marqué de tout le fémur gauche ; celui-ci forme une convexité saillante, en avant et en dehors, visible sous les téguments ; l'os est indolore ; il n'y a aucun trouble fonctionnel.

La radiographie montre un fémur énorme, arqué ; la cavité médullaire semble avoir disparu presque en entier et ne se trouve représentée que par un mince canal, qui n'occupe pas toute l'étendue de la diaphyse, mais qui fait un contraste frappant — au milieu de deux colonnes osseuses compactes, de coloration très foncée — et paraissant être constituées par un squelette très résistant et particulièrement condensé. Le bord interne du fémur est lisse ; le bord externe reste flou sur une assez grande étendue.

Au niveau de l'extrémité supérieure de ce fémur gauche, le grand trochanter ne présente pas sa forme normale ; ses contours sont mal dessinés ; sa partie externe est envahie par un processus d'ostéite raréfiante, qui se traduit par la présence de logettes transparentes. La partie avoisinante de l'os coxal présente également une épaisseur et une condensation tout à fait anormales.

L'examen clinique du sujet ne décèle rien d'anormal ; il n'a aucune autre déformation, aucun trouble nerveux.

Extrémité céphalique. — L'aspect de son crâne n'offre rien d'anormal. Mais, à la radiographie, les aspect des os sont des plus caractéristiques. Le crâne est épais et présente un aspect ouateux des plus nets, accusé même sur les deux maxillaires. La base du crâne est fortement convexe et se signale par son épaisseur..

Quelle conclusion tirer de cette observation ? C'est là un de ces cas frappants de maladie de Paget d'apparence localisée, mais en réalité déjà généralisée. Il semble superflu d'insister à nouveau sur la valeur de la radiographie ; c'est grâce à elle qu'on peut déceler dans une maladie de Paget assez près de son début des symptômes osseux caractéristiques dans des régions où la clinique est encore impuissante.

D'autre part, la réaction de Bordet-Wassermann s'est révélée très positive et nous inclinons à penser à la nature spécifique de l'ostéite de notre malade. Encore faut-il tenir compte du paludisme contracté par le malade, et essayer de faire la part de ce qui revient à la syphilis et à la malaria.

OBSERVATION IV

(P. MÉNÉTRIER et RUBENS DUVAL, in *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 26 mai 1905).

Il s'agit d'un homme de 70 ans, commis-voyageur, qui se plaint de douleurs dans la tête et les membres inférieurs.

En interrogeant le malade, on apprend qu'il a contracté la syphilis à l'âge de 32 ans. Cette syphilis, méconnue à son début, a été diagnostiquée rétrospectivement à l'occasion de déterminations oculaires qui, malgré le traitement spécifique, aboutirent à la perte de la vision de l'œil droit.

Cinq ans après, le malade fut atteint d'une surdité qui a persisté depuis. A 51 ans, hémiplegie gauche, flasque sans troubles sphinctériens qui guérit en six semaines sous l'influence du traitement mercuriel. Une légère récive, survenue quatre ans plus tard, guérit également par le traitement.

L'affection actuelle paraît avoir débuté vers l'âge de 58 ans, il y a douze ans maintenant. Elle commença par des douleurs vives, ressemblant assez bien à des douleurs fulgurantes, et siégeant au niveau du tibia gauche.

Elles restaient limitées à cet os, et pendant longtemps, sans modification apparente du membre. Mais, deux ans après, le malade remarquait le développement progressif d'une incurvation du tibia, devenu bientôt assez accentuée pour déterminer la claudication.

Il est à noter que cet os, le premier atteint, avait été autrefois très longtemps auparavant, alors que le malade était âgé de 8 ans, le siège d'une fracture, d'ailleurs consolidée dans la rectitude et sans col vicieux apparent. Il semble bien que cette lésion ancienne ait été une cause provocatrice de la localisation des accidents actuels, et

nous rappellerons que, dans notre première communication, nous avons déjà insisté sur l'influence possible d'une altération osseuse antérieure dans le développement de la maladie de Paget.

Quelques années plus tard (il y a sept ou huit ans) des douleurs semblables furent ressenties au niveau du fémur droit et leur trajet correspondait exactement à celui de cet os. Aux douleurs succède, au bout d'un an, une incurvation du fémur assez accentuée pour compenser et diminuer la claudication résultant de la déformation du tibia gauche.

Les troubles auditifs, dont ce malade avait souffert autrefois, ont reparu il y a cinq ou six ans, et s'accompagnent de douleurs de la tête diffuses. Depuis ce temps l'acuité auditive a considérablement diminué et, depuis trois ans, des bourdonnements d'oreilles affectent péniblement le malade. Coïncidant avec les troubles auditifs et cette céphalée, survint une augmentation de volume de la tête assez considérable et assez rapide pour qu'il fut impossible au malade de mettre le chapeau qu'il portait trois mois auparavant.

Enfin, depuis deux mois, bourdonnements d'oreilles et douleurs osseuses ont augmenté de manière assez notable pour décider le malade à entrer à l'hôpital.

A son entrée, on constate que cet homme, de petite taille, âgé de 70 ans, présente un bon état général. L'incurvation de ses membres inférieurs attire immédiatement l'attention sur son squelette. Le fémur droit est courbé dans le sens antéro-postérieur ; sa longueur, prise du sommet du grand trochanter à l'interligne articulaire du genou, est de 40 cm., tandis que la longueur du fémur gauche mesuré de la même manière est de 43 cm. Il semble y avoir un épaississement très marqué de la diaphyse sans que l'on puisse le mesurer exactement en raison des parties molles qui la recouvrent.

Le grand trochanter est également augmenté de vo-

lume. Le tibia gauche présente la déformation typique, dite en fourreau de sabre. Son incurvation antéro-interne est telle que si l'on tend une ligne droite de l'interligne articulaire du genou à la malléole interne et représentant la corde qui sous-tend l'arc du tibia, on trouve que la distance maxima du tibia à cette ligne, c'est-à-dire la flèche de la courbure est de 3 cm. $1/2$; la longueur du tibia est, par suite, diminuée. A gauche, la longueur de l'os, mesurée de l'interligne articulaire du genou à la malléole interne, est de 32 cm., tandis qu'à droite elle est de 36 cm. L'épaississement de la diaphyse du tibia est considérable, car la largeur de la face interne du tibia, mesurée à 15 cm. au-dessous de l'interligne articulaire, est de 6 cm. à gauche, tandis qu'elle n'est que de 3 cm. $1/2$ à droite. Les autres os des autres membres inférieurs paraissent sains. Il en est de même de tous les autres os du squelette, sauf ceux du crâne. Pour ceux-ci, la déformation nous est révélée par le fait que le malade est obligé de changer de coiffure pour en prendre de plus en plus grandes.

A la palpation, on constate que les fosses temporales sont à peu près complètement effacées et que les pariétaux bombent un peu.

L'examen des viscères ne décèle aux poumons qu'un certain degré d'emphysème pulmonaire ; au cœur, une ébauche de bruit de galop avec claquement claryoreux du deuxième bruit à la base. Les artères radiales et temporales sont dures à la palpation.

Ces urines ne renferment ni sucre, ni albumine.

Du côté du système nerveux, la pupille bien qu'habituellement contractée, réagit à la lumière ; les réflexes rotuliens existent bien qu'affaiblis. Il n'y a pas de troubles objectifs de la sensibilité.

Le malade est mis au traitement antisyphilitique ; pendant huit jours il est soumis aux frictions mercurielles ; en même temps et pendant quinze jours, il prend quatre grammes d'iodure de potassium par jour. Dès le troi-

sième jour, il accuse une notable diminution des douleurs osseuses et des bourdonnements d'oreilles. Cette amélioration s'accroît et, à la fin de cette période de traitement, il reprend son travail. Il continue l'usage de l'iode de potassium aux mêmes doses par périodes de quinze jours alternées avec d'égales périodes de repos. Les douleurs disparaissent alors complètement.

Un an après, les douleurs reprennent dans la tête et les membres, et il semble bien que cette réapparition ait été provoquée par une attaque de grippe dont il subsiste encore une bronchite assez intense.

Les déformations n'ont pas progressé pendant ce temps (résumé). (Ici un tableau des mensurations comparées à un an de distance. Les chiffres n'ont point changé.) Des radiographies sont faites alors.

La radiographie du fémur montre la forte courbure de l'os et permet de mieux apprécier, que par la palpation, l'épaississement prédominant de la diaphyse. L'artère fémorale apparaît très nettement dessinée, surtout à la partie moyenne de la cuisse.

La radiographie de la jambe gauche met en évidence l'énorme incurvation du tibia, l'augmentation considérable de son volume qui porte presque uniquement sur la diaphyse, l'épiphyse inférieure paraissant même absolument normale. Le tibia donne une ombre sombre dans les 2/3 supérieurs plus claire dans le 1/3 inférieur. Le péroné apparaît absolument normal, sauf toutefois une légère inflexion dans son 1/3 inférieur, répondant au raccourcissement et à l'inflexion du tibia.

Sur cette radiographie, les artères (tibiale postérieure et péronière) sont encore plus nettement dessinées que sur la précédente et marquées par un double contour.

Pas de changement dans les autres symptômes: réflexes rotuliens très affaiblis. A gauche, où la déformation du tibia est prédominante, le réflexe n'est qu'ébauché; à

droite il est net, bien qu'affaibli. De même des réflexes achilléens.

Le malade ayant perdu un œil, et celui qui reste présentant un myosis assez serré, il est difficile d'apprécier le réflexe pupillaire qui semble toutefois conservé à la lumière.

Après cessation des accidents de bronchite, le malade est mis aux frictions mercurielles pendant quinze jours et ensuite à l'iodure à la dose de quatre grammes par jour. Et de nouveau, il accuse les bons effets du traitement sur les phénomènes douloureux de ses membres et de sa tête.

OBSERVATION V

(JACQUET, in *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, séance du 7 juillet 1905).

Maladie osseuse de Paget, guérie par le traitement anti-syphilitique.

Le nommé T..., menuisier, âgé de 53 ans, entré le 27 mai 1905, à l'hôpital Saint-Antoine, service de M. Jacquet.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 40 ans, d'une « gastrite » qui a duré huit ans.

Mère morte d'une attaque, à la suite de laquelle elle était restée paralysée trois jours. Trois frères bien portants. Femme bien portante ; quatre enfants bien portants.

Antécédents personnels. — Variole vers 7 à 8 ans.

Rhumatisme articulaire aigu à 33 ans ; attaque très intense et prolongée, qui a duré quatre mois et demi.

Congestion cérébrale il y a six mois ; elle serait survenue à la suite d'un refroidissement, et se serait manifestée par de la céphalalgie — « tête creuse », dit le ma-

lade, — par de l'embarras de la parole. Il n'y a eu ni perte de connaissance, ni paralysie consécutive.

A l'âge de 17 ans, « petits boutons » sur le gland qui n'ont pas laissé de trace et n'ont pas été accompagnés d'adénopathie. Ces boutons étaient rouges, très petits, « imperceptibles », venus subitement au nombre d'une trentaine ; ils ont duré un an environ, n'occasionnant aucune douleur, aucun suintement.

Pas d'accidents secondaires à la suite.

Aucun traitement spécifique.

Buveur jusqu'à l'âge de 25 ans.

T..., menuisier, a un métier très fatigant ; il est toujours debout. Depuis deux ans, douleurs fréquentes dans les deux genoux et les cou-de-pieds survenant surtout à la suite de fatigue ; les chevilles enflent, mais du côté droit seulement.

En 1903, vers le mois de février, T... se frappe la jambe droite, au niveau du tiers moyen, contre un tréteau de fer ; il marchait très vite, et le choc fut si violent qu'il tombe à terre, perd connaissance pendant quelques minutes, mais peut se relever seul.

Le lendemain de cet accident, il reprend son travail, ne ressentant aucune douleur dans la jambe, sur laquelle n'existe ni plaie, ni grosseur.

Il ne songeait plus à cet accident lorsque, six ou huit mois après, la jambe commence à augmenter de volume et se déformer au niveau du traumatisme antérieur. En même temps que cette déformation, apparaissent quelques douleurs dans toute la jambe ; ce sont des douleurs sourdes, intermittentes, que T... compare à des battements.

Depuis cette époque, la jambe augmente peu à peu de volume, la déformation s'accuse de plus en plus ; les douleurs sont plus fréquentes et la déformation est le siège de sensations de brûlures ; les chevilles enflent du côté de la jambe malade seulement.

Ces signes physiques s'accroissent très lentement, pour arriver à l'état actuel, un an et demi après le début de la déformation, deux ans après le traumatisme.

Actuellement, voici ce que l'examen permet de constater :

Le tibia est déformé ; il décrit une légère courbure latérale à convexité interne et une courbure antéro-postérieure très prononcée, le tibia est très incurvé en avant. Il est aussi augmenté de volume.

La palpation montre que la crête tibiale est mousse, élargie, présentant quelques bosselures. Son élargissement est surtout très marqué au niveau du tiers moyen de l'os où elle représente une véritable face.

La mensuration des deux tibias, en largeur, faite à 20 cm. du sommet de la rotule, montre une différence de 2 cm. en plus pour la largeur de la face interne du tibia.

La pression détermine quelques points douloureux osseux très nets :

Le condyle fémoral interne est un peu sensible ; la tubérosité tibiale interne est très douloureuse, ni l'un ni l'autre ne présentent d'augmentation de volume appréciable.

Pas de points douloureux sur le péroné.

La percussion est douloureuse tout le long de la face interne du tibia, jusqu'à la malléole interne.

Le membre inférieur gauche est normal. Rien aux fémurs, ni aux os du membre supérieur.

Les os du crâne ne semblent pas atteints ; T... n'a jamais constaté aucune augmentation de volume de la tête ; il n'a pas été obligé, depuis le début de l'affection, d'augmenter la pointure de ses chapeaux.

La colonne vertébrale et les côtes sont indemnes.

Il existe des troubles vaso-moteurs très nets ; la peau, au niveau de la déformation, présente une hyperthermie très notable. Le malade, lui-même, en a conscience et accuse une sensation de brûlure à ce niveau. La peau de

la plante du pied droit présente un peu d'hyperhydrose.

Les réflexes tendineux sont exagérés, surtout à droite.

La sensibilité cutanée n'est troublée dans aucune de ses modalités.

Pas d'hyperesthésie musculaire, aucune atrophie.

Les réflexes pupillaires sont normaux.

Cœur : premier bruit assourdi et prolongé.

Autres appareils normaux.

Les urines ne présentent aucune trace d'albumine ou de sucre.

Le 1^{er} juin, le traitement spécifique est institué.

Les douleurs dans les membres, les céphalées, l'hyperthermie locale diminuent rapidement, sans disparaître toutefois complètement.

Le 29 juin, une nouvelle mensuration, au même niveau que la première, donne 5 cm. à peine de largeur de la face interne du tibia droit déformé, et 4 cm. du tibia gauche. Il n'y a donc plus qu'une différence de 1 cm. de la largeur des faces internes des deux tibias, au lieu de celle de 2 cm. qui existait au début du traitement.

Il existe encore de l'hyperthermie au niveau de la déformation, mais moins accentuée.

— Trois conclusions s'imposent à la lecture de cette observation :

1° Un traumatisme semble bien avoir déclenché l'apparition d'une maladie de Paget, jusque-là latente ; l'affection est d'ailleurs localisée au tibia traumatisé ; présence d'une poussée indiscutable de l'ostéite déformante ;

3° Et surtout, le traitement spécifique surprenant la poussée en pleine évolution, l'a jugulée et a fait recéder, non seulement les phénomènes fonctionnels, mais aussi les manifestations osseuses.

OBSERVATION VI
(In *Thèse* FRECHOU, 1903)

M. Labadie-Lagrave a observé une dame russe, âgée aujourd'hui de 60 ans, qui est atteinte d'ostéite déformante.

Il y a dix ou douze ans, cette dame vint le consulter. Elle avait les tibias légèrement incurvés. Un chirurgien lui avait proposé une ostéotomie cunéiforme pour corriger cette malformation. Epouvantée, elle alla trouver un médecin qui put la guérir par une intervention moins brutale. Cette dame était d'un tempérament très arthritique. Elle avait eu deux enfants très bien portants, deux filles aujourd'hui mariées et possédant, à leur tour, de beaux enfants sains. Aucun renseignement précis dans les antécédents personnels.

Progressivement, les tibias s'incurvèrent de plus en plus et réalisèrent, l'un et l'autre, une courbure « en yatagan » des plus prononcées. Comme d'habitude, en pareil cas, quelques douleurs avaient accompagné cette évolution.

Il y a quelques mois survinrent des exostoses parcellaires, limitées, de la grosseur d'une cerise, épaisses sur le frontal, et de chaque côté de la racine du nez.

M. Labadie-Lagrave, explorant soigneusement le malade, découvrit une exostose médio-palatine. Il pensa tout de suite que la syphilis était en cause et institua un traitement spécifique énergique.

Pendant trois semaines, trois centigrammes de cacodylate de mercure, par jour, furent administrés en injections hypodermiques. L'iodure de potassium fut aussi formulé.

Sous l'action de ces doses massives et continues, les exostoses parcellaires disparurent progressivement, « sous les yeux ».

M. Labadie-Lagrave ne doute pas que les déformations tibiales ne soient l'œuvre d'une maladie de Paget. Mais il a assisté à un moment précis de son évolution. Une nouvelle poussée osseuse de cette maladie crânienne et faciale, tout à fait commençante, a donc pu être amendée par le traitement, tout aussi bien que dans toute autre forme de l'hérédo-syphilis.

M. Labadie-Lagrave ne pense pas qu'il s'agisse de syphilis acquise. Mais la spécificité de l'affection reste pour lui indiscutable.

OBSERVATION VII

(FRÉCHOU, in *Thèse*, d'après Labadie-Lagrave, 1903)

M. S... a 73 ans, sans profession. Elle entre pour des troubles pulmonaires et cardiaques. Elle porte des déformations osseuses caractéristiques de la maladie de Paget.

Antécédents héréditaires. — La mère a eu 6 grossesses. Elle fit une fausse-couche et garda six semaines un fœtus mort dans son ventre ; deux autres enfants sont morts en bas âge, l'un au moment de la première dentition, l'autre à 3 ans. La malade ne peut pas dire si une autre des six grossesses s'est terminée par un avortement ou par un accouchement suivi d'une mort prochaine de l'enfant. La mère ne peut conserver que deux enfants : une fille, qui est notre malade, et un garçon. Ce frère mourut à 38 ans des suites d'une gastralgie, qu'il avait acquise pendant la guerre de 1870 et qui se termina par un cancer de l'estomac. De son côté, il eut une fille qui, mariée à son tour, fit une fausse-couche.

Antécédents personnels (résumés). — Enfant frère et arrière. Réglée à 18 ans.

A 17 ans, douleurs violentes dans la région de l'œil droit. Une taie apparut. La vue resta compromise. A 40

ans, douleurs dans l'œil gauche, dont l'acuité visuelle fut diminuée.

Elle n'a pas été mariée et n'a pas eu d'enfants.

A 30 ans, elle eut des douleurs « rhumatismales » (?) dans les jambes, qui lui revinrent de temps en temps les années suivantes. Elle n'a jamais souffert dans les articulations.

A 45 ans, à la suite d'une course forcée, elle ressentit de vives douleurs dans la jambe droite, qui gonfla, et resta sept jours au lit.

Depuis cette époque, la jambe droite entière a grossi et s'est incurvée. Cette déformation a progressé lentement et sans réactions douloureuses aiguës. La malade a toujours éprouvé des rongements sourds dans le corps même de l'os, son os « bouillait ».

Depuis deux ou trois ans, par conséquent vingt-huit ans après le début, la jambe gauche s'est déformée à son tour.

Examen de la malade. — Elle n'est pas entrée à l'hôpital pour ses déformations osseuses, mais pour des crises d'asthme. La malade est petite, rabougrie. Elle entend assez mal les questions. Son amblyopie est très accentuée. Elle distingue bien la nuit d'avec le jour, mais voit à peine son chemin. La respiration est courte et oppressée.

Le tibia droit est totalement hyperostosé. Le bord antérieur présente la déformation caractéristique de la maladie de Paget. La courbure est régulièrement arciforme depuis le genou jusqu'au cou-de-pied. Il est élargi comme une véritable face montueuse, qu'un nouveau bord sépare de la face interne du tibia, surmontée elle aussi de rugosités ostéophytiques sur lesquelles roule la peau. Le tibia, ainsi modifié, a donc quatre faces, dont deux sont superficielles. L'envahissement hyperostotique a commencé par le bulbe inférieur. Mais l'épiphysse supérieure

est fortement élargie et l'extension de la jambe est un peu limitée. Les condyles sont énormes.

Le tibia gauche est bien moins déformé. L'hyperostose du bord antérieur n'est pas descendu plus bas que les deux tiers supérieurs. Il est renflé, inégal, et la circonférence de la jambe, à la moitié du mollet, est de 28 cm. ; elle est de 32 cm. au même point de la jambe droite. Le tiers inférieur paraît à peine touché. Les rotules sont **peu** modifiées.

Les deux fémurs, le droit surtout, sont légèrement fusi-formes et le droit est arqué en avant.

Les os iliaques sont épaissis. L'épine iliaque antéro-supérieure gauche a 3 centimètres d'épaisseur. L'épine droite est aussi hyperostosée ; mais il est plus difficile de l'explorer, à cause de l'attitude de la malade, qui est scoliotique sans le savoir. La scoliose siège au niveau des vertèbres dorso-lombaires. Elle présente sa convexité à droite. De ce fait, le bassin est saillant à gauche, et l'épine droite est enfouie sous les parties molles. Les apophyses épineuses vertébrales sont saillantes et épaissies. **Il existe** une scoliose compensatrice dorsale. De plus, la malade est voûtée.

La paroi abdominale est sillonnée par des plis transversaux. Le thorax est globuleux, amaigri. Mais l'élargissement des côtes efface les espaces intercostaux. La respiration est diaphragmatique pendant l'inspiration. le thorax se soulève péniblement tout d'une pièce.

Les clavicules sont, sinon très épaissies, du moins très incurvées. Les omoplates paraissent aussi épaissies et empâtées.

Les deux humérus sont légèrement hyperostosés dans leur moitié supérieure. Les deux cubitus présentent des rugosités dans leur tiers supérieur, le gauche est plus hypertrophié que le droit.

Le crâne est très déformé. Les bosses frontales sont volumineuses. Mais surtout, les deux pariétaux forment

deux larges bosses séparées par une profonde gòuttière médiane sagittale. Le crâne est nettement natiforme. La voûte du palais est aplanie. On remarque sur la branche horizontale du maxillaire inférieur, au niveau de l'insertion du masseter, une nodosité indolore, adhérente, de la grosseur d'une cerise, dont la malade ne s'est jamais aperçue.

Quand la malade se tient debout, son attitude est remarquable. Voûtée et soudée comme une parkinsonnienne, le cou incliné, elle relève la tête en arrière pour aider le plus possible, par l'intermédiaire des scalènes tendus, à la respiration difficile.

La position des jambes est, pour nous, précieuse à noter. Le poids du corps repose surtout sur la jambe gauche, qui tombe verticale jusqu'au sol. Il n'y a ni déviation du membre, ni incurvation des diaphyses. Nous avons vu, en effet, que son tibia n'est pas entièrement hyperostosé. Il peut y avoir incurvation apparente du bord antérieur, il n'y a pas incurvation réelle. La transmission des résistances s'effectue par l'axe de la diaphyse et le centre des surfaces articulaires du genou. La jambe droite, au contraire, est portée en avant et en dehors. La réclinaison du plateau tibial, la limitation des mouvements d'extension, donnent la raison de cette position. Il y a incurvation réelle. Et la distance entre la malléole externe et l'épine iliaque droite est raccourcie. Elle mesure 85 cm. à droite et 88 à gauche. La malade prend l'attitude hanchée pour rétablir l'équilibre. Les deux membres inférieurs forment un D renversé.

Examen oculaire (résumé). — Des deux côtés, larges plaques de choroïdite.

Opacités du cristallin, plus accusées à droite, liées à l'état pathologique du fond de l'œil.

Gros flocons du corps vitré à gauche.

Taie paracentrale à droite.

Vision, à droite, presque nulle, très diminuée à gauche.

Le fond de l'œil n'est pas le siège des lésions que l'on a décrites sous le nom de stigmates ophtalmoscopiques de la syphilis.

La vision aurait baissé surtout vers l'âge de 16 à 17 ans. Il s'agit vraisemblablement de lésions congénitales dues à un processus infectieux.

OBSERVATION VIII

(MÉNÉTRIER et GAUCKLER (In *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1903).

Tailleur de limes, 62 ans, entre à l'hôpital Tenon le 16 avril 1902.

Convulsions dans sa première enfance ; il n'a marché qu'à 5 ans.

A 27 ans, chancre infectant. Malgré le peu de durée du traitement (2 mois 1/2), il n'eut d'accidents spécifiques nets qu'en janvier 1901 (61 ans).

En mai de la même année, soigné à deux reprises pour éruptions cutanées papuleuses.

Mais, depuis l'âge de 45 ans, la maladie osseuse s'est progressivement développée (crâne, tibias, colonne vertébrale). La gêne de la marche survenue dans les derniers temps occasionne une première entrée à l'hôpital Tenon (fin de 1901). Il est soumis à un traitement antisypilitique énergique, frictions mercurielles et iodure de potassium à la dose de 6 grammes par jour, par périodes alternées, durant un mois et demi. Ce traitement reste sans effet apparent sur les déformations osseuses.

Il rentre dans le service le 16 avril 1902 pour des troubles dyspnéiques progressifs. Il est vieil emphysémateux bronchitique et artério-scléreux.

Etat du squelette. — Les os pris sont : le crâne (con-

vexité, pariétaux, bosse frontale), os malaires. Clavicules, omoplates épaisses et saillantes. Côtes fortement courbées, cyphose dorsale, bassin élargi, crête iliaque épaissie (3 cm. 1/2). Cubitus et radius, fémur et tibia épaissis et courbés. Œdème périmalléolaire considérable.

Pendant son séjour à l'hôpital, le malade ne voit pas empirer l'état de son squelette, sauf sa cyphose qui s'exagère légèrement.

Pas de troubles nerveux.

L'œdème ne se résoud pas, le myocarde faiblit, les poumons s'encombrent, une poussée de broncho-pneumonie emporte le malade (10 octobre).

L'autopsie montre du liquide dans la plèvre, le péricarde. Le ventricule gauche est fortement hypertrophié. Pas de lésions orificielles ; crosse de l'aorte, surtout dans la portion ascendante, très athéromateuse, artères fémorales indurées, infiltrées de sels calcaires.

Foie, rate, reins gros, congestionnés, plus ou moins scléreux.

Centres nerveux : adhérence de la dure-mère au cerveau, moelle épinière non examinés.

Capsules surrénales, corps pituitaires, corps thyroïde absolument sains.

Lésions macroscopiques et microscopiques des os analogues à celles de l'ostéite raréfiante syphilitique décrite par Cornil, avec une sorte de « sclérose osseuse hypertrophique ».

OBSERVATION VIII *bis* (MÉNÉTRIER et GAUCKLER)

Homme de 50 ans, tuberculeux au dernier degré.

A 20 ans, syphilis contractée.

A 40 ans, première manifestation de la maladie osseuse qui se développe ensuite progressivement. Os pris : crâne,

tibias (déformation caractéristique) ; fémur gros et légèrement courbé ; clavicules épaisses et sinueuses. Cyphose manifeste.

Les membres supérieurs, les mains, les pieds sont indemnes.

Quelques jours après son entrée, le malade succombe à la phtisie.

L'autopsie montre, outre la lésion pulmonaire, le cœur gauche très hypertrophié, l'aorte athéromateuse, la crosse légèrement calcifiée à l'origine.

Foie cirrhotique. Reins scléreux.

Capsules surrénales, corps thyroïde, glande pituitaire, centres nerveux, sains.

La calotte crânienne est formée d'un tissu mou comme du carton mouillé, et le marteau l'enfonce sans la casser.

Les larges mailles du diploë renferment une substance gris-rougeâtre, gélatineuse. Dure-mère épaissie.

Os longs. Cavité médullaire remplie par de la moelle lie-de-vin.

OBSERVATION IX

(Henri DUFOUR et BERTIN-MOUROT (In *Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1913))

Mme T..., couturière, âgée de 80 ans, entre pour un double ulcère de la jambe et des douleurs continues, siégeant au niveau des membres inférieurs.

Dans les antécédents héréditaires, on note que le père est mort à 82 ans, et que la mère est morte d'un étranglement herniaire.

La malade a perdu son mari aliéné, à l'âge de 50 ans. Elle a eu deux enfants, l'un serait malade de la poitrine ; l'autre est mort jeune, porteur de lésions osseuses. Per-

sonnellement, elle n'a eu aucune autre maladie qu'une rougeole et une scarlatine.

Le début de l'affection actuelle remonte à l'année 1900. A cette époque, elle ressentit de la faiblesse au niveau des jambes, sa démarche devint assez pénible, elle éprouvait des courbatures fréquentes, des céphalées ; puis les douleurs s'installèrent au niveau des membres inférieurs, sous forme d'élancements, s'accompagnant parfois de sensations de picotements et d'engourdissement dans les membres, douleurs continues, se montrant aussi bien le jour que la nuit. Bientôt la malade s'aperçut de déformations qui se localisèrent d'abord au tibia du côté gauche. Les genoux augmentèrent de volume et on la soigna pour de l'arthrite. Puis le tibia droit, ainsi que les deux fémurs, s'épaissirent et s'incurvèrent fortement.

Les clavicules bombèrent. La tête prit des dimensions exagérées, dont la malade ne s'aperçut que sur le tard. Enfin le dos se voûta, la cage thoracique s'affaissa, les déformations mirent treize ans à évoluer, par poussées, semble-t-il, séparées de plusieurs mois. La peau devint sèche, les ongles s'altérèrent.

Soignée à l'hôpital au mois de juillet 1912 pour des ulcères variqueux(?), elle sort au bout d'un mois du service de médecine où elle était entrée, sans être guérie. Entre temps, elle va consulter à l'hôpital Saint-Joseph.

Elle entre dans notre service le 18 octobre 1912, avec deux ulcères de jambe, des douleurs très vives dans les jambes et se trouvant dans l'impossibilité de se tenir debout et de marcher tant elle souffre.

A l'examen, l'aspect de la malade est caractéristique. Le crâne a pris des dimensions exagérées, tandis que les os de la face ont gardé leur volume normal.

L'hypertrophie des os du crâne est uniforme; il n'existe pas de saillie localisée, provenant d'exostose.

Du côté de la colonne vertébrale existe une cyphose dor-

sale à grand rayon, la cage thoracique est aplatie sur les côtés et bombe en avant sur la ligne sternale.

Les espaces intercostaux ont presque disparu du fait de l'élargissement des côtes et de l'affaissement de la cage thoracique.

Les clavicules ont une courbure très prononcée à convexité antéro-supérieure et sont épaissies dans toute leur longueur. Les membres inférieurs sont écartés l'un de l'autre ; cet écartement provient d'un élargissement du bassin et d'une incurvation des deux fémurs.

Ceux-ci sont arqués à convexité regardant en avant et en dehors. Ils sont très augmentés de volume.

Les condyles sont hypertrophiés, ainsi que le grand trochanter et la rotule. Les tibias, dont les plateaux participent à l'ostéite hypertrophiante de la diaphyse, sont épaissis, incurvés en avant, en lame de sabre. Leur face interne est arrondie, présente quelques rugosités. La crête tibiale est effacée, remplacée par un bord **mousse** et arrondi. Le péroné est également épaissi, mais surtout au niveau de ses épiphyses. La crête iliaque est augmentée de volume, et l'os iliaque, rejeté en dehors, augmente **les** dimensions transversales du bassin.

Aux membres supérieurs, les déformations sont moins accentuées, les humérus sont épaissis ; les cubitus bombent du côté opposé à l'axe de l'avant-bras. Les extrémités carpiennes des os de l'avant-bras sont épaissies.

Le foie est normal, la rate également. Ni sucre, ni albumine. Le cœur est sain

Pachon, 27-11.

Les réflexes sont normaux.

Les épreuves radiographiques ont été faites pour le fémur droit, et les os des deux mains et des deux pieds. Le fémur apparaît naturellement hypertrophié, mais avec une raréfaction de la calcification de l'os, qui le montre plus transparent qu'à l'état normal.

Ce sont les mêmes modifications qui apparaissent sur

la radiographie des os des mains et des pieds, mais ici l'augmentation de volume du squelette osseux est à peine ébauchée.

La réaction de Wassermann dans le sang s'est montrée absolument positive. Malgré le grand âge de cette femme, 80 ans, mais à cause de la réaction de Bordet-Wassermann positive, nous permettant de rattacher l'ostéite déformante et hypertrophique dont elle était atteinte à une origine syphilitique, nous avons eu recours chez elle au traitement par les injections intra-veineuses de néo-salvarsan.

30 novembre : 0,20; 0,40, 0,45.

Injections parfaitement tolérées.

Le résultat du traitement a été des plus favorables.

Dès la fin de décembre, les douleurs des membres membres avaient disparu. En janvier, les céphalées n'existaient pour ainsi dire plus, les ulcères étaient guéris. La malade retrouva son appétit; elle recommença à marcher. Nous n'avons constaté aucune modification au niveau du tissu osseux, ni en bien, ni en mal.

Cette observation se passe de commentaires; elle plaide en faveur de l'étiologie syphilitique de la maladie de Paget.

OBSERVATION X

(M. P. WEILL et Robert AZOULAY, in *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, séance du 25 juillet 1924).

Mme L..., 51 ans, sans profession, entre le 28 janvier 1924, à l'hôpital Boucicaut, dans le service du Professeur Bezançon, pour de la dyspnée et un œdème des membres inférieurs, ayant débuté quatre ans auparavant.

La dyspnée, marquée surtout à l'effort, l'œdème blanc et mou, qui remontait jusqu'à l'abdomen et s'accompagnait d'oligurie, d'albuminurie légère, de congestion des

bases pulmonaires, d'une hépatomégalie considérable et douloureuse à la pression, et d'une tachyarythmie avec distension des veines jugulaires et léger degré de cyanose, attireraient immédiatement l'attention sur le système cardio-aortique. Et de fait l'auscultation du cœur mettait facilement en évidence, à la base de cet organe, l'existence d'un double souffle systolique et diastolique, révélateur d'une double lésion aortique. Le cœur était gros, la pointe déviée en dehors du mamelon, dans le sixième espace intercostal, et les signes périphériques manifestes (danse des artères, pâleur de la face, hypertension systolique avec abaissement de la minima et augmentation considérable de la pression différentielle : — 22-5 au sphygmo-manomètre de Vaquez-Laubry).

L'orthodiagramme du cœur devait montrer une dilatation du ventricule gauche, un élargissement cylindrique très marqué de l'aorte, avec augmentation de l'opacité de ce vaisseau.

Cette aortite coexistait avec un tabès caractérisé par de nombreux symptômes : des douleurs surtout marquées au niveau des membres inférieurs, du type fulgurant, des troubles de la coordination motrice, avec démarche caractéristique, des troubles de la sensibilité objective, nettement perceptibles, des troubles pupillaires (inégalité, irrégularité des pupilles et signe d'Argyll-Robertson bilatéral), des troubles des réflexes (abolition des réflexes patellaires).

La syphilis était certaine, et d'ailleurs connue ; elle avait été contractée à l'âge de 17 ans. Elle s'était caractérisée par un chancre de la vulve, suivi peu après d'accidents secondaires. Après une longue période de répit, était survenue, il y a quatre ans, un accident tertiaire, gommeux, au niveau du squelette, gomme du maxillaire supérieur, qui s'ulcéra, entraînant une élimination de séquestres, et qui se cicatrisa rapidement sous l'influence d'un traitement spécifique, peu prolongé. La réaction de

Bordet-Wassermann, recherchée à ce moment, avait été positive.

Notre malade, enfin, était atteinte de maladie de Paget. Les premiers symptômes de cette affection semblent avoir été contemporains de la gomme du maxillaire. Tour à tour la malade remarqua que les formes de ses chapeaux devenaient trop petites pour sa tête, que ses jambes s'incurvaient, et que sa taille « se tassait ».

La malade, rapetissée (1 m. 50), courbée en avant du fait de l'existence d'une large cyphose dorsale à grand rayon, a une tête énorme, contrastant avec la face normale. Le front surplombe la figure ; les clavicules sont grosses et saillantes. Le tronc apparaît comme télescopé dans le bassin aplati, transversalement élargi, et dont les crêtes iliaques font saillie latéralement ; les fausses côtes sont à leur contact, et le ventre est barré par un pli transversal.

Les membres supérieurs ont une longueur démesurée, arrivant jusqu'aux genoux, infléchis en arc de cercle ; la déformation porte surtout sur les avant-bras.

Les membres inférieurs sont ouverts « en parenthèse », « en jambes de cavalier ». L'incurvation est considérable. Les tibias sont incurvés en « lame de sabre » ; la palpation y révèle une hyperthermie locale manifeste.

La radiographie montre l'importance et la diffusion des lésions.

Le crâne est énorme. La table externe est boursouflée, irrégulière ; la table interne mieux marquée ; l'os est hypertrophié en masse, mais avec des irrégularités. Au niveau du vertex, existe une dépression large comme une pièce de 5 francs, dans laquelle on peut introduire les extrémités de trois doigts, et qui est surplombée par les massifs osseux hypertrophiés de l'occipital et des pariétaux. Au niveau de la base, on observe un certain degré

de « convexobasie » entraînant sans doute un rétrécissement de l'orifice de sortie de certains nerfs craniens, d'où sans doute la diminution de l'acuité auditive de notre malade.

Les clavicules sont hypertrophiées en masse, à courbures très exagérées et peu opaques aux rayons.

L'os coxal est irrégulier, à contours flous, d'aspect aréolaire, la crête iliaque comme ouatée, les ischions transparents et floconneux.

L'épiphyse humérale est claire, lacunaire, irrégulière ; sa diaphyse assez transparente, boursouflée à ses parties moyenne et supérieure avec une sorte d'aspect aréolaire. On note nettement un double contour diaphysaire avec élargissement du canal médullaire.

Le radius et le cubitus très arqués, épaissis et poreux. La tête du fémur est énorme, lacunaire, sa diaphyse est arquée à concavité interne, son contour d'aspect ouaté, les condyles boursoufflés. Le tibia, longuement incurvé, apparaît floconneux au niveau des épiphyses supérieures ; la ligne articulaire est irrégulière et floue. Les péronés sont arqués et très élargis.

Les petits os de la main ne sont pas respectés. La première phalange du médius gauche tout particulièrement est considérablement boursouflée.

Notre malade présente enfin une réaction de Bordet-Wassermann fortement positive dans le sang ; la ponction lombaire a été refusée.

L'étude des antécédents héréditaires semble montrer qu'il existait chez cette femme une sorte d'hérédité dystrophique du système osseux. Sa mère, âgée de 80 ans, a constaté depuis longtemps l'incurvation de ses propres tibias ; une tante de la malade est atteinte de rhumatisme chronique déformant ; une de ses sœurs présente depuis des mois une suppuration osseuse interminable du pied.

OBSERVATION XI

(GUILLAIN, in *Annales de Médecine*, 1925)

M. A..., âgé de 54 ans, représentant de commerce, examiné le 14 juin 1925, vient consulter pour un tabès diagnostiqué depuis 1919. Ce malade ne se souvient d'aucun antécédent syphilitique.

Syndrome tabétique classique ayant débuté par des douleurs lancinantes des membres inférieurs.

De plus, tension à 26-13, et signes d'aortite.

La réaction de Wassermann est négative dans le sérum sanguin.

Ponction lombaire :

Albumine 0,71.

16 lymphocytes à la cellule de Nageotte.

Réaction de Wassermann positive.

Les lésions du squelette n'attirent pas l'attention à cette époque (1922). Il y avait eu une fracture spontanée en 1922, diagnostiquée fracture spontanée chez un tabétique (fracture spontanée du fémur gauche au niveau du tiers supérieur de la diaphyse de l'os).

Signes caractéristiques de la Maladie de Paget :

Genoux écartés l'un de l'autre; les membres inférieurs vus de face dessinent une double parenthèse.

Du côté gauche, la déformation est conditionnée surtout par la lésion fémorale consolidée, mais au-dessous du cal, la diaphyse fémorale elle-même est nettement incurvée dans une courbe à concavité interne; le tibia gauche est à peine arqué.

Du côté droit, la déformation tibiale est très accentuée, l'os est épaissi, volumineux, irrégulier; il fait saillie sous les téguments, où il dessine la déformation en fourreau de sabre si spéciale dans la maladie de Paget avec sa double convexité externe et antérieure. La face antéro-interne du tibia, irrégulière au palper, est élargie; elle

mesure 65 millimètres à son tiers supérieur (contre 35 millimètres du côté opposé).

Le fémur droit est intéressé également, sa diaphyse est incurvée et forme une saillie externe et légèrement antérieure; les condyles fémoraux, comme la rotule et les plateaux tibiaux, sont nettement élargis.

Le bassin est augmenté de volume; les crêtes iliaques, les ischions sont élargis. La colonne lombo-sacrée, peu saillante, est soudée partiellement.

Les membres supérieurs, les clavicules, les côtes, le maxillaire inférieur paraissent cliniquement indemnes.

Le crâne vu de face ne paraît pas volumineux, mais, si l'on examine sous un angle normal la région du vertex, on constate une asymétrie des deux bosses pariétales. A gauche, la partie postérieure du pariétal bombe très largement et présente une voussure évidente; c'est la seule lésion macroscopique manifeste; la surface crânienne est régulière et l'on ne perçoit ni saillies, ni hyperostoses. Toutefois il convient d'insister sur ce fait que, par un interrogatoire précis, on apprend que le périmètre crânien est passé de 54 cm. en 1923 à 58 cm. 5 à la date d'aujourd'hui.

L'aspect du malade dans la station debout impose tout à fait le Δ de la maladie osseuse de Paget; la taille s'est d'ailleurs réduite en dix ans de 7 cm. (1 m. 71 en 1913, 1 m. 64 en 1925).

L'hyperthermie locale au niveau des os malades est facile à apprécier au palper : téguments tibia droit (os le plus atteint) : 34°, tibia gauche (os indemne) : 31°.

On constate chez ce malade une hypertension forte (25-9 Pachon), pas de modification appréciable entre la perméabilité vasculaire des membres supérieurs et inférieurs.

Double souffle d'aortite chronique.

Radioscopiquement : aorte élargie.

Clichés radiographiques :

Crâne très modifié, alors que le massif facial donne une image normale. Les parois osseuses sont nettement épaissies dans la région du vertex au niveau des pariétaux et de l'écaillé occipitale : l'os en certains endroits mesure 18 à 20 millimètres d'épaisseur. Partout, la circonférence crânienne apparaît floue, comme mamelonnée. Les contours des tables sont inégalement marqués; alors que la table interne est assez régulière, la table externe s'estompe progressivement en une image ouatée caractéristique. Par places, dans le champ crânien existent des taches opaques sur les épreuves positives, taches « en pain à cacheter » qui traduisent des zones de calcification marquée.

La base du crâne ne paraît pas participer au processus pathologique, la selle turcique est normale.

Les radiographies du cou et du thorax montrent des lésions discrètes; non décelables cliniquement, de la clavicule, dont l'extrémité interne est boursouflée et de teinte nuageuse, et des premières côtes qui sont épaissies. La colonne rachidienne paraît indemne.

Les lésions radiographiques du bassin sont très accentuées; elles intéressent la partie inférieure de la colonne lombaire, le sacrum, l'os iliaque dans sa totalité. Les contours osseux sont flous, mal limités, les travées osseuses paraissent visibles à travers un rideau brumeux qui les estompe. De larges surfaces au niveau des ailes iliaques et du sacrum sont décalcifiées. Les interlignes sacro-iliaques et coxo-fémoraux sont mal dessinés. La cinquième vertèbre lombaire paraît s'être tassée en forme de coin dans l'intervalle des deux os iliaques et semble écraser le massif sacré.

Les lésions du fémur droit, où l'incurvation est propre à la maladie de Paget, en l'absence de toute fracture sont évidentes; elles intéressent surtout la région trochantérienne de la diaphyse, de sa moitié supérieure, os augmenté de volume, silhouette confuse, disparition du canal mé-

dulaire, plaques ouatées caractéristiques. Au tiers inférieur du fémur droit, les lésions sont moins importantes.

Le tibia droit est touché, le péroné aussi. Toujours le mélange de décalcification et d'hyperostose.

La radiographie du fémur gauche fracturée montre que le foyer siège dans une zone où les lésions de la Maladie de Paget sont évidentes. Le fragment supérieur cervico-trochantérien est en abduction, le fragment inférieur diaphysaire en adduction. Cal volumineux; très foncé en certaines zones, de structure ajourée en d'autres — sur les deux fragments comme sur le cal, on retrouve les signes radiologiques de la Maladie de Paget — il paraît très vraisemblable d'admettre que c'est beaucoup plus au processus de la Maladie de Paget qu'à la décalcification du tabes que doit être attribuée la fracture spontanée.

Calcification des parois des artères; artère fémorale droite dans toute sa hauteur, artères poplitée et tibiales se dessinent nettement sur les épreuves. De même, opacité des corps caverneux de la verge.

OBSERVATION XII

(LECLERC, GANGOLPHE, BERTOYE, in *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*)

Malade ne présentant rien de spécial dans ses antécédents héréditaires, 62 ans, mariée, 6 enfants, tous en bonne santé.

Aucun stigmate de syphilis.

Il y a 10 ans au moment de la ménopause débutent au niveau du tibia droit des douleurs, surtout marquées après la fatigue. Celui-ci s'est courbé peu à peu sans que la malade y prête grande attention.

En même temps, le tibia gauche commence à être un peu douloureux. Au mois de novembre dernier, au niveau

de la partie inférieure de la diaphyse tibiale gauche, se développe une petite tumeur, au niveau de laquelle la peau était plus chaude. Iodure de potassium. Les douleurs diminuent, mais l'hypérostose ne disparaît pas.

Actuellement : le tibia gauche est incurvé légèrement, tandis que le tibia droit, au niveau de la réunion du tiers supérieur et des deux tiers inférieurs présente une courbure à sinus ouvert en dedans, qui déjette complètement cette partie de jambe sur le côté externe.

Dans ces deux tiers inférieurs, le tibia gauche présente une disparition de sa crête médiane qui est remplacée par une face irrégulière et mamelonnée.

A ce niveau, la palpation est douloureuse, la peau est lisse, chaude : la prise de température locale a montré une augmentation d'un degré à ce niveau.

Le tibia droit présente la même consistance au niveau de son tiers supérieur.

On ne note aucune déformation du reste du squelette, sauf au niveau de la colonne qui présente une cyphose légère avec tassement et scoliose à convexité droite.

Autres organes : rien du côté du système nerveux, simplement tachycardie légère 115 ; un premier bruit prolongé à la pointe, une tension systolique un peu forte 15 et demi.

La réaction de Wassermann est très faiblement positive. Chaux dans le sang : 0,23 par litre ; normalement : 0,08.

Conclusions

1) L'ostéite déformante est une maladie parfaitement individualisée, tant du point de vue anatomique et clinique que du point de vue radiographique.

2) Au point de vue étiologique, elle paraît devoir s'assimiler à une ostéopathie syphilitique.

3) En effet l'analogie entre l'ostéite déformante et l'ostéite syphilitique s'appuie sur de nombreux faits.

4) Au point de vue morphologique, les deux affections tendent à réaliser, avec une fréquence parallèle, les mêmes déformations sur les mêmes parties du squelette. Elles aboutissent à un processus de raréfaction et de condensation, puis à une incurvation réelle de l'os dans les deux affections.

5) Au point de vue clinique, elles présentent les mêmes symptômes, et ne se distinguent que par des caractères de second plan, comme celui de l'âge des malades.

6) Au point de vue pathogénique, entrent en jeu la syphilis héréditaire dans de nombreux cas, la syphilis acquise dans certains autres.

7) La maladie de Paget doit être considérée, non comme une affection parasyphilitique, mais comme une manifestation syphilitique vraie, à développement par poussées sourdes et lointaines. C'est en somme une manifestation osseuse de la syphilis tertiaire, ou d'une hérédo-syphilis tout à fait attardée.

8) Au point de vue thérapeutique, le traitement ioduré, mercuriel, arsenical diminue les symptômes subjectifs et amène leur disparition. Mais il n'a pas de prise sur l'hyperostose cicatricielle. Le traitement doit être suffisamment prolongé et mené avec énergie, comme dans tous les cas d'accidents syphilitiques tardifs. Il parvient ainsi sinon à guérir des lésions constituées, du moins à prévenir de nouvelles poussées.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
PIC.

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 13 Octobre 1930

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOSEPH GHEUSI.

Bibliographie

- BABONNEIX-DENOYELLE-PÉRISSON (*Bulletin et Mémoires société médicale des hôpitaux de Paris*, 1921).
- BARTHÉLEMY. — *Thèse de Lyon*, 1901.
- BÉCLÈRE. — *Bulletins et Mémoires des hôpitaux de Paris*, 1901.
- BERTIN-MOUROT. — *Thèse de Paris*, 1920.
- BONNAMOUR et JANIN. — *Société de médecine et des sciences médicales de Lyon*, 1926.
- BRIDOUX. — *Thèse de Lille*, 1904.
- BURNIER. — *Annales des maladies vénériennes de Paris*, 1918.
- CADET. — *Thèse de Paris*, 1901.
- CATOLA. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1910.
- CHASTEL. — *Thèse de Paris*, 1910.
- CLAUDE et OURY. — *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des hôpitaux de Paris*, 1921.
- COUPÉ. — *Journal de médecine de Paris*, 1926.
- DECOURT. — *Bulletins de la société française de dermatologie et de syphiligraphie*, 1924.
- DU CASTEL-SEMPES. — *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, 1904.
- DUFOUR et BERTIN-MOUROT. — *Bulletin et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1913.
- ETIENNE. — *Société de médecine de Nancy*, 1903-1904 ; *Annales de dermatologie et de syphiligraphie*, 1904 ; *Bulletins et mémoires de la société médicale des hôpitaux de Paris*, 1913.

- FOURNIER. — *Bulletin médical de Paris*, 1903; *Annales d'orthopédie Paris*, 1903.
- FRÉCHOU. — *Thèse de Paris*, 1903.
- GILLES DE LA TOURETTE-MARINESCO. — *Bulletin et Mémoires de la société médicale des hôpitaux de Paris*, 1894-1895.
- GUILLAIN. — *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1921.
- HUDELO. — *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1901.
- JACQUET. — *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1905.
- JONCHERAY. — *Thèse de Paris*, 1893.
- KHOURY. — *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1913.
- LECLERC-GANGOLPHE-BERTOYE. — *Lyon Médical*, 1914.
- LÉRI. — *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1913.
- *Nouveau Traité de Médecine*, Masson 1924.
- *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1913.
- *Revue Neurologique de Paris*, 1913.
- *Bulletin médical Paris*, 1924.
- LERICHE et POLICARD. — *Les problèmes de la physiologie normale et pathologique de l'os*.
- LÉVI. — *Bulletin de la Société anatomique de Paris*, 1896.
- MARIE-LÉRI. — *Société médicale des Hôpitaux*, 1919.
- *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1892, 1912, 1924.
- DE MASSARY-Pasteur VALLERY-RADOT. — *Bulletins et Mémoires de la Société anatomique Paris*, 1912.
- MÉNÉTRIER et GAUCKLER. — *Bulletin et Mémoires de la Société des Hôpitaux de Paris*, 1903.
- MÉNÉTRIER et LEGRAIN. — *Bulletin et Mémoires de la Société des Hôpitaux de Paris*, 1912.
- MÉNÉTRIER et RUBENS DUVAL. — *Bulletin et Mémoires de la Société des Hôpitaux de Paris*, 1905.

- MOIZARD et BOURGES. — *Archives de médecine expérimentale et d'anatomie pathologie Paris*, 1892.
- NEGELLEN. — *Thèse de Paris*, 1903.
- NOVÉ-JOSSERAND-VIGNARD. — *Lyon chirurgical*, 1924.
- ÖETTINGER-Ajasse LAFONT. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1905.
- PAGET. — *Telust. N. News London*, 1889.
- *Méd. Press. and Circ. Lond.*, 1890.
- *Select. essays and monogr.*, London, 1901.
- PALMGREEN. — *Thèse de Paris*, 1927.
- Pasteur VALLERY-RADOT. — *Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 1921.
- *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1921.
- PATEL. — *Société médicale des Hôpitaux de Lyon*, 1929.
- PIC. — *Mémoires et comptes rendus de la Société des sciences médicales de Lyon*, 1896-1897.
- *Revue d'orthopédie de Paris*, 1897.
- *Lyon Médical*, 1929.
- PONCET. — *Traité de chirurgie Duplay et Reclus*, 1897.
- RENON et SEVESTRE. — *Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1910.
- RÖEDERER. — *Société de Chirurgie de Paris*, 1926.
- LABRAZÈS. — *Gazette hebdomadaire des Sciences médicales de Bordeaux*, 1924.
- SICARD et LAPLANE. — *Société médicale des Hôpitaux*, 1923.
- SOUQUES-BARRÉ. — *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1913.
- THIBIERGE. — *Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1893-1910.
- *Paris Médical*, 1924.
- *Archives générales de médecine, Paris*, 1890.
- VEDEL-PUECH et PAGES. — *Bulletin de société des sciences médicales et biologiques de Montpellier*, 1923.

VINCENT. — *Thèse de Paris*, 1904.

WEILL et AJOULAY. — *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*, 1924.

WORMS. — *Société d'oto-rhino-laryngologie de Paris*, 1926.

ERRATA

<i>Page</i>	<i>ligne</i>	<i>lire</i>	<i>au lieu de</i>
13	21	pathogénie	pathologie
14	13	Gangolphe	Gongolphe
19	15	rencontrées	rencontrée
43	6	ostéoplastes	ostéoplasés
47	4	Heitz	Heiz
59	13	2° Les douleurs	Les douleurs
67	26	syphilitique	syphiltique

TABLE DES MATIÈRES

AVANT PROPOS	7
INTRODUCTION	9
Historique	11
Etude clinique	17
Etude radiographique	31
Etude anatomique	37
Etudes de laboratoire	49
Diagnostic	51
Etiologie et pathogénie	57
Observations	87
CONCLUSIONS	127
BIBLIOGRAPHIE	129



IMP. BOSC FRÈRES & RIOU

42, QUAI GAILLETON ,

5 1 0 0 0 LYON 0 0 0 1



